

ANNEE 1968

THÈSE

1050

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Jean Laurent GENUYT

né le 12 avril 1936 à CLERMONT-FERRAND (73)

Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

LA CHIRURGIE

de la

STENOSE ORIFICIELLE PULMONAIRE
(septum ventriculaire intact)

à l'exclusion des formes du nourrisson

(Indications et résultat lointain)

A propos de 189 cas

Président : M. Pierre SOULIE, Professeur



Digitized by the Internet Archive
in 2026

ANNEE 1968

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Jean Laurent GENUYT

né le 12 avril 1936 à CLERMONT-FERRAND (73)

Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

LA CHIRURGIE

de la

STENOSE ORIFICIELLE PULMONAIRE
(septum ventriculaire intact)

à l'exclusion des formes du nourrisson

(Indications et résultat lointain)

A propos de 189 cas

Président : M. Pierre SOULIE, Professeur



PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy (M^{lle} J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Georges BROUET.

1^{er} ASSESSEUR Daniel BARGETON

2^e ASSESSEUR Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
—	HUARD (P.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	OLONOVSKI (J.)
—	DESGREZ (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie expérimentale	MATHÉ (G.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie et Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
—	COUJARD (R.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, Droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	N...
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
—	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	MM. N...
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	N...

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie	CABROL (Ch.)
Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.)
Physiologie	{ DEJOURS (P.)
	{ SCHERRER (J.)
	{ KELLERSHOHN (L.)
Physique médicale	{ GOUGEROT (L.)
	{ ROUCAYROL (J.-Cl.)
	{ TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

Clinique carcinologique	MM. DENOIX P.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)	LENÈGRE (J.)
	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	BAUMANN (J.)
Cliniques chirurgicales	{ COCHIN
	{ LÉGER (L.)
	{ HÔTEL-DIEU
	{ PATEL (J.)
	{ SAINT-ANTOINE
	{ SALPÊTRIÈRE
	{ TENON
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	OLIVIER (Cl.)
— — — (Foch)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Beaujon)	PADOVANI (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	CAUCHOIX (J.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	FÈVE (M.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)	DUBOST (Ch.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DUPERRAT (F.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	DECOURT (J.)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)	LAMY (M.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	TURPIN (R.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	DELAY (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	BERNARD (J.)
	CASTAIGNE (P.)
	DEPARIS (M.)
	MILLIEZ (P.)
Cliniques médicales	N...
	BARIÉTY (M.)
	DREYFUS (G.)
	CONTE (M.)
	KOURILSKY (R.)
	BOUDIN (G.)

Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque Saint-Antoine
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	LACOMME (M.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	MERGER (R.)
— — (Cochin)	VARANGOT (J.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	OFFRET (G.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	BREGEAT (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	AUBRY (M.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	THIEFFRY (S.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	BROUET (G.)
Clinique de rhumatologie (Lariboisière)	MICHAUX (L.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	COSTE (F.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	SÈZE (S. de)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	DECHAUME (M.)
Clinique toxicologique (F. Vidal)	ROUX (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin)	GAULTIER (M.)
— — (Necker)	JUDET (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	ABOULKER (P.)
Sémiologie médicale (A. Chantin)	COUVELAIRE (R.)
— — (Lariboisière)	LAPLANE (R.)
— — (Pitié)	DOMART (A.)
— — (Rothschild)	BOUVRAIN (Y.)
Sémiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	RAMBERT (P.)
	WOLFROMM (R.)
	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
Hydrologie et climatologie	BOUSSER (J.)
Maladies infectieuses	GIBERTON (A.)
	BASTIN (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CAROLI (J.)
	DREYFUS (B.)
	GROSSIORD (A.)
Médecine	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)
Néphrologie	RICHET (G.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
	POLONOVSKI (Cl.)
Pédiatrie	ROYER (P.)
	KREIS (B.)
Pneumo-Phthisiologie	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM		MM.
Anatomie pathologique . . .	BOUYBOU (Ch.)	Maladies infectieuses . . .	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Biochimie médicale	{ CARTIER (P.) GONNARD (P.) NORDMANN (J.)	Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)	Physique médicale	{ COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)	Physiologie	GIRARD (Fr.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)	Stomatologie	CHAPUT (M ^{me} A.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateurs	{ Miles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Miles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mes Parents,

A ma femme, A mes enfants

A mes Beaux-Parents,

A ma Famille,

A mes Amis.

A notre Maître et Président de Thèse,

Monsieur le Professeur P. SOULIE,

Professeur de clinique cardiologique à la Faculté
de Médecine,
Membre de l'Académie de Médecine,
Médecin de l'Hôpital Broussais,
Officier de la Légion d'Honneur,

qui nous a enseigné la cardiologie
et nous a confié ce travail.

En témoignage de notre respectueuse
admiration et de notre profonde
gratitude.

A Monsieur le Docteur P. CORONE,

Médecin des Hôpitaux,

qui nous a inspiré le sujet de cette
Thèse,

et A Monsieur le Docteur P. VERNANT,
Professeur Agrégé, Médecin des Hôpitaux

leurs précieux conseils, la clarté
et la richesse de leur enseignement
nous ont constamment guidé dans la
réalisation de ce travail,

Qu'ils trouvent ici l'expression de
notre sincère reconnaissance.

A Monsieur le Docteur J. P. BINET,

Professeur Agrégé, Membre de l'Académie de
Chirurgie,
Chirurgien des Hôpitaux,

A Monsieur le Docteur C. CABROL,

Professeur Agrégé, Chirurgien des Hôpitaux,

A Monsieur le Docteur J. LANGLOIS,

Professeur Agrégé, Chirurgien des Hôpitaux,

A Monsieur le Docteur M. SERVELLE,

Chirurgien de l'Hôpital St-Michel, à Paris

A Monsieur le Docteur D. GUILMET,

Chef de Clinique, Assistant des Hôpitaux,

Pour l'accueil qu'ils nous ont réservé et le temps qu'ils nous ont si aimablement consacré pour nous éclairer sur l'aspect chirurgical de la question.

A Monsieur le Docteur P. CHICHE

Médecin des Hôpitaux,
Chevalier de la Légion d'Honneur,

qui nous a initié à la cardiologie,

Avec toute notre gratitude et notre
fidèle attachement.

A nos Maitres dans les Hôpitaux de Paris :

EXTERNAT :

Monsieur le Professeur R. MERLE D'AUBIGNE
Monsieur le Professeur M. CONTE
Monsieur le Docteur R. A. SCHWOB
Monsieur le Professeur S. DE SEZE
Monsieur le Docteur J. VIGNALOU
Monsieur le Docteur M. BOLGERT
Monsieur le Professeur P. MOZZICONACCI

EXTERNAT EN PREMIER

Monsieur le Professeur Agrégé A. BOURGUIGNON

INTERNAT :

Monsieur le Docteur H. BLOCH-MICHEL
Monsieur le Professeur M. BARIETY
Monsieur le Docteur J. VIGNALOU
Monsieur le Professeur Agrégé J. B. BOUVIER
Monsieur le Docteur P. CHICHE
Monsieur le Professeur G. RICHET
Monsieur le Professeur P. SOULIE.

A nos autres Maitres dans les Hôpitaux de Paris,

Monsieur le Professeur C. COURY
Monsieur le Docteur P. BERTHAUX,
Professeur Agrégé Médecin des Hôpitaux

A Messieurs les Docteurs
M. DEGEORGES
R. RULLIERES
R. BONNIOT DE RUISSELET,
Médecins des Hôpitaux,

A Messieurs les Docteurs
J. ACAR,
C. AMIEL
J. CARLOTTI
P. MERY
Professeurs Agrégés.

A toute l'équipe médicale du Professeur P. SOULIE et
tout spécialement au Docteur S. GAUDEAU pour leur amicale participation à ce travail,

A mes Collègues de l'INTERNAT.

INTRODUCTION

Bien des choses ont été dites depuis qu'en 1948 Brock en Angleterre et Sellors aux Etats-Unis opérèrent de façon courante des sténoses pulmonaires orificielles à septum ventriculaire intact.

De nombreux travaux ont défini avec exactitude les caractéristiques cliniques hémodynamiques et angiographiques des principales formes de cette affection si diverse :

- Sténose valvulaire isolée,
- Sténose valvulaire associée à une communication Inter-auriculaire et à une cyanose ou Trilogie de Fallot,
- Sténose valvulaire comportant en outre un obstacle infundibulaire ou une forte hypertrophie ventriculaire droite.

Parallèlement, les techniques chirurgicales se sont multipliées. Avec l'hypothermie modérée (Swan), la valvulotomie s'est faite sous vision directe et, enfin, l'avènement de la circulation extra-corporelle a permis la cure des lésions associées. Nombreuses sont maintenant les publications faisant état du résultat de cette chirurgie.

Malgré tout, un certain nombre de questions restent posées :

- Quel est l'avenir de l'hypertrophie infundibulaire concentrique secondaire ?
Peut-on espérer sa régression spontanée et la respecter ? ou faut-il -et dans quel cas- faire une résection musculaire ?
- Dans quelles limites peut-on prévoir un résultat éloigné satisfaisant ?
- Quel peut être à long terme le retentissement de l'insuffisance pulmonaire ?
- Même dans la forme la plus simple, la sténose valvulaire isolée, l'accord n'est pas encore fait sur la

meilleure technique à employer, certains restant malgré la CEC de chauds partisans de l'hypothermie modérée ou même de la dilatation transventriculaire.

Néanmoins, les années passant, le recul augmentant, les méthodes diagnostiques se perfectionnant, notamment avec l'apparition des angiographies sélectives ventriculaires droites à grande vitesse et de la cinéangiographie, un jour nouveau s'est fait sur ces questions.

C'est en essayant d'y répondre que nous avons repris dans le Service du Professeur Soulié ces 189 observations de rétrécissements pulmonaires valvulaires opérés depuis 1951, suivant les trois principales méthodes :

- Dilatation transventriculaire,
 - Hypothermie modérée,
 - Circulation extra-corporelle.
-

PLAN GENERAL DU TRAVAIL

	Pages
ETUDE PREALABLE	
Chapitre I - Matériel d'étude	5
Chapitre II - Classification anatomique	9
Chapitre III - Constatations pré-opératoires :	13
cliniques	
radiographiques	
électrocardiographiques	
angiographiques.	
Corrélations cliniques et hémodynamiques.	
Essai d'une classification de gravité globale.	
Chapitre IV - Modalités opératoires.	41
RESULTATS IMMEDIATS	
Chapitre I - Mortalité.	47
Chapitre II - Complications post-opératoires.	55
RESULTATS ELOIGNES	
1ère Partie :	57
Exposé global des résultats	
Chapitre I - Observations comportant un contrôle clinique et hémodynamique.	59
Chapitre II - Résultats d'ensemble.	67
2ème Partie :	
Discussion.	75
Chapitre I - Le problème des obstacles infundibulaires associés aux sténoses valvulaires.	77

	Pages
Chapitre II - Le facteur myocardique.	117
Chapitre III - L'insuffisance pulmonaire post-opé- toire.	121
Chapitre IV - Facteurs généraux influençant le ré- sultat lointain : analyse des résultats en fonction : de la gravité pré-opératoire de l'âge de la technique chirurgicale.	135
Chapitre V - Indications générales.	139
CONCLUSIONS	143
BIBLIOGRAPHIE.	
LISTE DES OBSERVATIONS	

ETUDE PREALABLE

ETUDE PREALABLE

Chapitre I

MATERIEL D'ETUDE

I - Incidence générale et recrutement.

Parmi 5.511 cardiopathies congénitales suivies dans le service du Professeur Soulié à l'Hôpital Broussais à Paris entre 1948 et 1967, nous avons dénombré 517 sténoses valvulaires pulmonaires à septum interventriculaire intact avec ou sans communication inter-auriculaire.

Ceci donne une incidence d'un peu plus de 10 % et ce chiffre est en accord avec les principales statistiques publiées jusqu'à ce jour. (19, 22, 28, 103).

189 patients ont été opérés de mars 1951 à septembre 1967 et font l'objet de la présente étude.

II - Sexe et Age.

Tableau I - Répartition suivant le sexe.

97 patients du sexe masculin.
92 patients du sexe féminin.

Tableau II - Répartition suivant l'âge (au moment de l'intervention)

Age	: < 5 ans : 5-14	: 15-29	: > 30	: Indéterminé	: Total
Nombre:	20	: 29	: 65	: 14	: 1
					: 189

- . la répartition suivant le sexe est donc égale.
- . 92 % des patients ont moins de 30 ans, 20 ont moins de 5 ans.
- . les âges extrêmes sont respectivement de :
22 mois (le seul enfant âgé de moins de 2 ans et de 46 ans.
- . se trouvent donc exclus de notre étude les problèmes très particuliers des formes du nourrisson.

III - Examen pré-opératoire.

1 - Pratiquement pour tous les patients il a comporté :

- un examen clinique,
- un examen radioscopique et radiographique du coeur sous quatre incidences,
- un examen électrocardiographique comprenant les 12 dérivations habituelles.

2 - Cathétérisme :

Les pressions systoliques ventriculaires droites ont été prises 182 fois :

- au cours d'un cathétérisme pré-opératoire : 177
- au cours de l'intervention : 5
- Elles restent indéterminées : 7 fois.

3 - Angiocardiographie :

78 patients ont eu une angiographie, le plus souvent angiographie sélective dans le ventricule droit.

Parmi eux :

26 ont eu une cinéangiographie.

27 ont eu une angiographie sélective à cadence rapide : 8 clichés/seconde, en double incidence.

Avant 1960 (25 cas), les angiographies sont plus difficilement interprétables car l'incidence de profil manque et la cadence des clichés est trop lente (4/sec.) pour que l'on puisse avoir une étude dynamique des cavités droites.

IV - L'Intervention.Tableau III - sur les 189 patients

A	:	Ont eu une dilatation à coeur fermé par voie	:	61
:	:	transventriculaire suivant la méthode de	:	(mars 1951)
:	:	Brock (TV.)	:	(déc. 1964)
B	:	Ont été opérés en vision directe :	:	
1	:	- sous hypothermie modérée de	:	32
:	:	surface simple (HM)	:	(févr. 1955)
:	:		:	(sept. 1965)
2	:	- sous circulation extra-corporelle	:	95
:	:	(CEC)	:	(août 1956)
:	:		:	(sept. 1967)
C	:	Exploratrice	:	1

(Entre parenthèses, les dates des premières et dernières interventions).

11 patients opérés par voie TV ont été réopérés : 9 sous CEC
2 sous HM.

(Interventions effectuées par les différentes équipes de chirurgie cardiovasculaire parisiennes et une fois par le Docteur Swan, 36 B).

V - Examen post-opératoire.

1 - Pratiquement tous les opérés ont été revus par un médecin du service et l'examen, comme avant l'intervention, a comporté un contrôle clinique, radiographique et électrocardiographique.

Tableau IV - Recul clinique

Non	:	< 3	:	3 m -	:	1 A. -	:	3 A. -	:	10 A :	Décé-	:	Total	
revu	:	mois	:	11 m.	:	2 A. 11 m :	:	9 A. 11 m :	:		dés	:		
1	:	30	:	8	:	34	:	78	:	10	:	28	:	189

Le tableau IV donne le délai de l'examen le plus tardif après l'intervention. Nous voyons que :

- un seul patient n'a pas été revu,
- 30 ont un recul inférieur à 3 mois,
- 122 ont été revus plus d'un an après l'intervention (75 % des survivants).

Tableau V - Date du dernier examen

Ont été revus depuis	: janvier 1967	: 86	
	: janvier 1964	: 119	
	: janvier 1960	:	145
N'ont pas été revus depuis	: janvier 1960	:	16
Sont décédés	:		28
Total	:		189

Plus de la moitié des survivants (86/161) ont été revus dans le courant des deux dernières années (1967-1968) et 119/161 soit 73 % depuis janvier 1964.

2 - Parmi ces patients, un grand nombre ont eu un contrôle de pressions post-opératoire dont le tableau VI donne les modalités et le recul.

Tableau VI - Contrôle post-opératoire des pressions ventriculaires droites.

Nombre total	:	116 (72 %)
Contrôle per-opératoire seulement après valvulotomie	:	53
Cathétérisme post-opératoire	:	63
Avec un recul de :		
< 1 A. : 1A. 2A 11m; 3A. 9A 11m :	>>	10 A. : Total
12 : 21 : 26 :		4 : 63
Ont eu deux cathétérismes post-opératoires	:	7

3 - Enfin ont eu une angiographie post-opératoire 13

VI - 28 patients sont décédés : 19 ont eu une vérification anatomique.

Chapitre II

CLASSIFICATION ANATOMIQUE

Cette classification repose sur constatations d'examens anatomiques nécropsiques (19 cas) ou chirurgicaux mais aussi sur les données du cathétérisme et de l'angiographie.

Elle concerne quatre points principaux :

- . le type du rétrécissement pulmonaire ;
- . le type de la communication inter-auriculaire associée ;
- . les lésions secondaires à la sténose pulmonaire ;
- . les malformations associées.

I - Le type du rétrécissement pulmonaire.

Nous nous sommes limités aux sténoses orificielles. Cette sténose orificielle peut être isolée ou associée à un autre obstacle de la voie pulmonaire.

1 - La sténose orificielle :

constitue dans la très grande majorité des cas un dôme saillant vers l'artère pulmonaire, comparé à un gicleur ou à un museau de tanche, ailleurs un diaphragme plat.

Le plus souvent, les valvules sont difficilement individualisables. On voit cependant dans un assez grand nombre de cas des raphés résiduels tendus à la face supérieure du diaphragme, de l'orifice central du gicleur à la paroi de l'artère pulmonaire, qui permettent de séparer le plus souvent trois, parfois deux ou même quatre valvules.

Le tissu valvulaire peut être souple, mais il reste de toutes façons plus épais que celui des sigmoïdes normales. Parfois il est très remanié, fibreux voire cartilagineux ou même calcifié.

Le tableau I résume les constatations faites sur 135 cas.

Orifice	Trivalve	: 68
	Bivalve	: 9
	Quadrivalve	: 2
	Indéterminé	: 56 fois
Total		: 135
Le tissu valvulaire est signalé:		
	très épais	: 12 fois
	cartilagineux	: 2
	calcifié	: 1

Une hypoplasie de l'anneau participe parfois à la sténose orificielle. Nous l'avons retrouvée dans 21 cas et deux fois elle a nécessité un acte chirurgical particulier.

2 - Les autres obstacles de la voie pulmonaire :

a - Il peut s'agir de sténose du tronc ou des branches de l'artère pulmonaire. Dans notre série :

- deux sténoses du tronc de l'AP dont une atrésie,
- une sténose à l'origine des deux branches de l'AP.

b - Mais surtout d'un obstacle infundibulaire.

En raison de sa fréquence, des problèmes particuliers qu'elle pose, un chapitre spécial est consacré plus loin à cette question (p. 77). Nous avons distingué :

- les sténoses infundibulaires primitives localisées en diaphragme, hautes, moyennes ou basses, qui réalisent avec la sténose valvulaire des doubles sténoses de la voie pulmonaire ;
- les hypertrophies infundibulaires sténosantes (HIS) qui ne sont qu'un élément de l'hypertrophie ventriculaire droite réactionnelle à la sténose valvulaire ;
- les sténoses longues musculofibreuses dont il est parfois impossible de dire si elles sont des sténoses congénitales primitives ou des HIS parvenues à leur stade ultime.

Le tableau II résume la répartition des différents obstacles infundibulaires.

I. Sténose infundibulaire primitive en diaphragme	:	7
haute	5	:
basse	2	:
II. HIS musculaires	:	78
III. HIS musculofibreuses longues	:	10

II - La communication inter-auriculaire.

Le plus souvent, il s'agit d'un foramen ovale perméable, ailleurs d'un ostium secundum ou même d'un ostium primum.

Nous avons retrouvé 116 CIA.

Tableau III - Répartition des CIA.

Constatations	:	PFO	:	OS	:	Indéterm.	:	Total
Nécropsiques	:	8	:	4	:	4	:	16
Chirurgicales	:	22	:	21	:	10	:	53
Cathétérisme	:		:		:	33	:	33
Cyanose seule	:		:		:	14	:	14
Total		30		25		61		116

69 fois, la CIA a été constatée de visu.

33 fois, elle a été affirmée sur le trajet anormal de la sonde au cathétérisme.

14 fois, sur l'existence d'un shunt à l'étage auriculaire.

Nous avons écarté de cette étude un cas d'ostium primum.

III - Les lésions associées secondaires à la sténose pulmonaire.

Nous insisterons surtout sur quatre types de lésions qui témoignent de formes sévères.

Tableau IV - Lésions associées particulières aux formes sévères.

1. Hypertrophies musculaires massives avec forte réduction de la cavité ventriculaire	:	31
2. Remaniements de l'appareil tricuspideen + (dont 2 rétrécissements, un peut-être RAA)	:	13
3. Dilatation importante de l'oreillette droite	:	21
4. Epanchement péricardique	:	3

+ Sur 19 examens nécropsiques.

1 - L'hypertrophie ventriculaire droite concentrique atteint parfois un développement monstrueux, la cavité ventriculaire devient alors extrêmement réduite, laissant à peine passer le petit doigt.

Le muscle devient dur au palper et s'infiltre d'un remaniement fibreux visible à la coupe sous forme d'étoiles scléreuses blanchâtres. Nous verrons plus loin le fâcheux pronostic qui s'attache à de telles formes,

2 - L'appareil tricuspideen est souvent remanié. Les valves s'épaississent surtout sur leurs bords libres de même que les cordages qui sont rétractés. L'ensemble peut entraîner un rétrécissement de l'orifice, une incompetence de l'appareil valvulaire.

Ces altérations paraissent dues aux fortes pressions qui règnent dans le ventricule droit pendant les systoles.

3 - L'oreillette droite est parfois très hypertrophiée et très dilatée et ceci en raison de l'élévation des pressions auriculaires droites.

4 - Enfin, on peut constater l'existence d'un épanchement péricardique dont l'origine reste mystérieuse.

IV - Malformations associées : elles sont résumées sur le

Tableau V -

Canal artériel persistant	:	2
Coarctation aortique	:	1
Aorte à droite	:	2
Sténose médio-ventriculaire gauche	:	1
Retour veineux pulmonaire anormal	:	1
Veine cave supérieure gauche	:	1
Coronaire anormale	:	1
Transposition corrigée	:	1

Chapitre III

CONSTATATIONS PRE-OPERATOIRES

- Constatations cliniques
radiographiques
électrocardiographiques
angiographiques
- Corrélations cliniques et hémodynamiques
- Essai d'une classification de gravité globale.

Introduction

Notre but dans ce chapitre n'est pas de reprendre point par point la séméiologie des sténoses pulmonaires, mais de dresser schématiquement un profil clinique de nos patients avant l'intervention en essayant de mettre en valeur les critères permettant d'évaluer le plus fidèlement possible la gravité de la maladie.

Cette classification, en catégories certes un peu arbitraires, nous a semblé essentielle pour l'analyse des résultats opératoires, car il apparaît à l'évidence que la qualité de ce résultat dépend en grande partie de cette gravité, et ceci aussi bien en ce qui concerne la mortalité que le résultat lointain.

I - Répartition suivant l'âge.

Tableau I - Répartition de l'âge dans les Triades et les Sténoses Pures.

Age	:	< 5	:	5-14	:	15-29	:	> 30	:	Indét.	:	Total
Sténoses pures	:	5	:	42	:	37	:	6	:		:	90
Triades	:	15	:	47	:	28	:	8	:	1	:	99
Total	:	20	:	89	:	65	:	14	:		:	189

Ages extrêmes : 22 mois (52 T) - 46 ans (86 SP)

La sténose pulmonaire avec ou sans cyanose est une affection qui n'est étudiée à grande échelle que depuis une date relativement récente puisque ABBOTT dans son traité de cardiopathies congénitales (1), sur mille cas, ne relève que neuf sténoses pulmonaires et considère l'affection comme rare.

Auparavant, FALLOT (42) avait isolé parmi 55 "maladies bleues", sept cas de la Trilogie qui porte son nom. KEITH (65), en 1909, rapporte 23 cas de sténose pulmonaire isolée.

Ce n'est qu'à partir des années 40 et surtout après que BROCK ait réalisé la première commissurotomie pulmonaire en 1948, faisant de la maladie une affection chirurgicale, qu'apparaissent les premières grandes études d'ensemble sur la question. En 1955, on peut compter 600 observations dans la littérature (Thèse de CORNU (28)).

Aussi ne dispose-t-on que d'un recul limité pour étudier l'évolution spontanée de la maladie et apprécier exactement sa gravité ; difficulté encore accrue par le fait qu'actuellement les formes mal tolérées sont opérées.

Néanmoins, on peut considérer à la lumière de larges séries (19, 22, 41, 71, 108) que la durée de survie spontanée se situe entre 20 et 30 ans. Plusieurs observations de patients âgés dépassant 70 ans ont été décrites, mais elles concernent en général des sténoses modérées (116).

Tout ceci explique que la majorité de nos patients ait moins de 30 ans, l'âge maximum étant de 46 ans.

Rappelons que l'âge inférieur est de 22 mois. Nous n'aborderons donc pas les problèmes très particuliers des formes du nourrisson.

II - Le problème de la cyanose.

C'est celui que nous envisagerons en premier lieu car il nous permet de séparer les Triades des Sténoses pulmonaires pures. En dehors de cas, à vrai dire rares, où elle peut être rattachée à une insuffisance cardiaque évoluée, la cyanose dans les rétrécissements pulmonaires est le fait d'un shunt droite - gauche à l'étage auriculaire par l'intermédiaire d'une communication inter-auriculaire.

FALLOT, pour définir sa Trilogie, donnait les trois termes bien connus : rétrécissement de l'artère pulmonaire, septum inter-ventriculaire intact et persistance du trou de Botal, mais il est bien entendu que ces observations concernaient des malades cyanosés.

Aussi avons-nous exigé, pour parler de Trilogie, non seulement l'existence d'une communication inter-auriculaire associée à la sténose pulmonaire, mais aussi celle d'une cyanose. C'est cette distinction qui nous a paru essentielle en raison de la gravité toute particulière qu'ajoute la cyanose à la maladie.

Nos observations se répartissent donc en : (Tableau II)

- sténoses pulmonaires sans cyanose, comprenant les sténoses isolées sans CIA et les sténoses avec CIA sans cyanose, d'une part et en
- sténoses pulmonaires avec CIA + cyanose ou Triades d'autre part.

Tableau II -

- Sténoses pulmonaires isolées	:	73
- " " + CIA sans cyanose	:	17
- Sténoses pulmonaires + CIA + cyanose = TRIADES	:	99
Total	:	189

Deux réflexions termineront ces quelques remarques sur les Triades. La première se résume sur le Tableau I et concerne l'âge respectif des Triades et des Sténoses pures. On peut noter que la répartition suivant les tranches d'âge est sensiblement identique avec même une proportion plus importante de Triades aux premiers âges de la vie. Pour CAMPBELL, le nombre de patients cyanosés augmenterait avec l'âge (22). La seconde concerne la répartition des triades dans le temps (Tableau III).

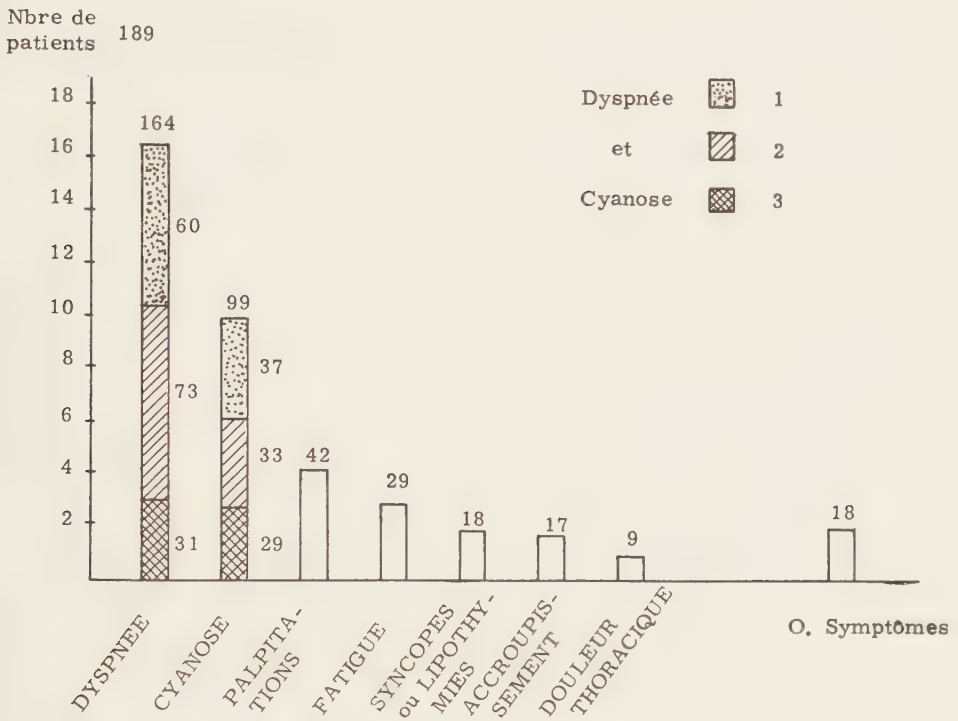
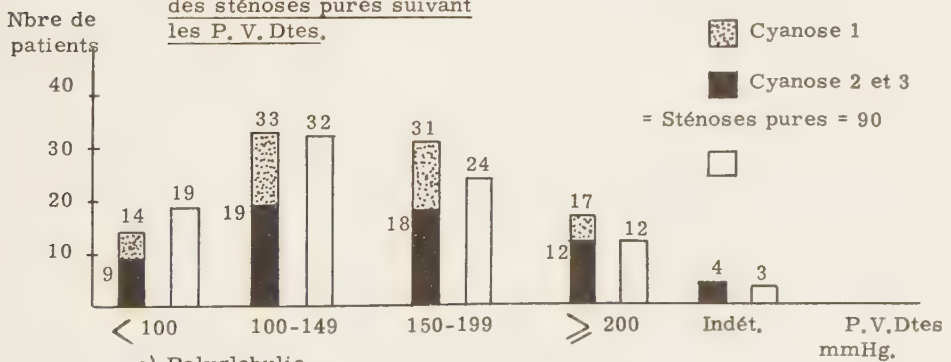
Tableau III - Pourcentage de Triades opérées suivant les années.

Années	:	1950 - 56	:	1956 - 60	:	1960 - 67
Triades	:	29	:	16	:	54
Total opéré	:	36	:	30	:	123
%	:	75 %	:	53 %	:	44 %

On peut remarquer que le nombre absolu de Triades dans les différentes tranches de temps ne varie pas sensiblement. Par contre, le nombre de Triade s rapporté au total des patients opérés est nettement plus important dans les premières années.

SIGNES FONCTIONNELLS

FIG. I.

a) Tableau général.b) Répartition des triades et des sténoses pures suivant les P. V. Dtes.c) Polyglobulie

Entre 5 et 6 M. de GR.	=	23
6 M. de GR. et plus	=	20
TOTAL		43

BROCK (19) avait déjà souligné cette particularité qui est probablement due au fait qu'au début les indications opératoires s'adressaient essentiellement aux triades.

Cette remarque a son importance, nous le verrons dans l'analyse du résultat en fonction de la gravité pré-opératoire (p.51 et p.135).

III - Répartition des patients en fonction des pressions ventriculaires droites systoliques.

Quatre tranches de pressions ont été arbitrairement choisies en vue d'étudier les corrélations cliniques et hémodynamiques : $\langle 100$ mmHg, 100-149, 150-199, $\rangle 200$.

Nos patients s'y répartissent de la façon suivante.

Tableau IV -

PVD	:	$\langle 100$	:	100-149:	:	150-199:	:	$\rangle 200$	:	Indét.
Nombre de patients	:	33	:	65	:	55	:	29	:	7

Le tableau IV nous montre que 33 patients ont des PVD inférieures à 100 mmHg. (2 seulement sont inférieures à 70 : 60 et 65 mmHg.), 91 ont des PVD supérieures à 150 mmHg.

Dans tous les cas sauf cinq, il s'agit de pressions retrouvées lors d'un cathétérisme pré-opératoire.

Sept patients seulement n'ont pas eu de contrôle hémodynamique. Dans tous ces cas, l'indication du cathétérisme a été écartée en raison de la gravité clinique.

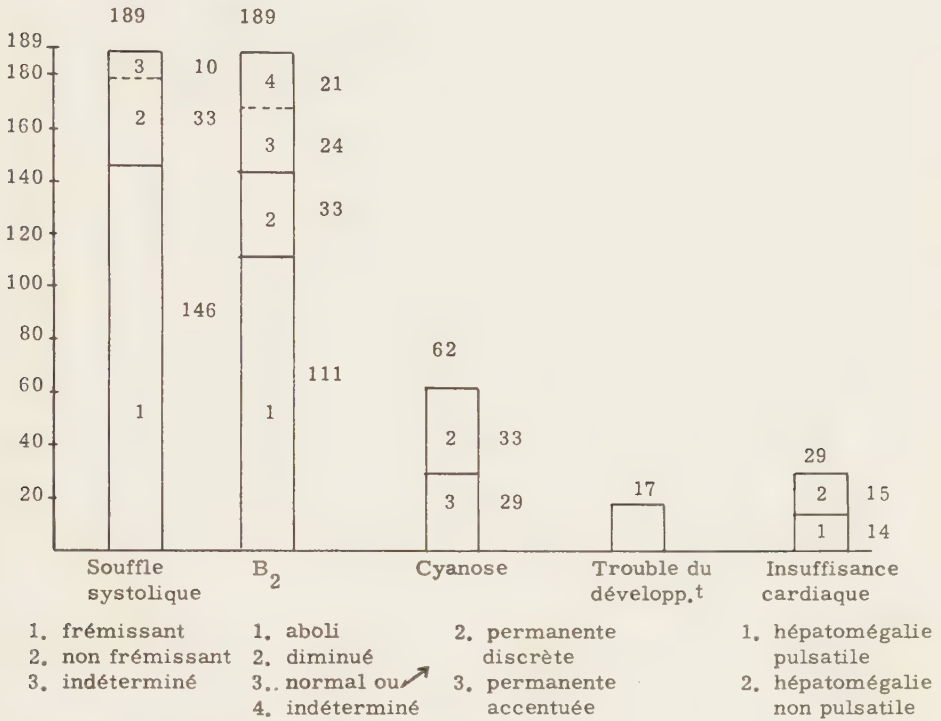
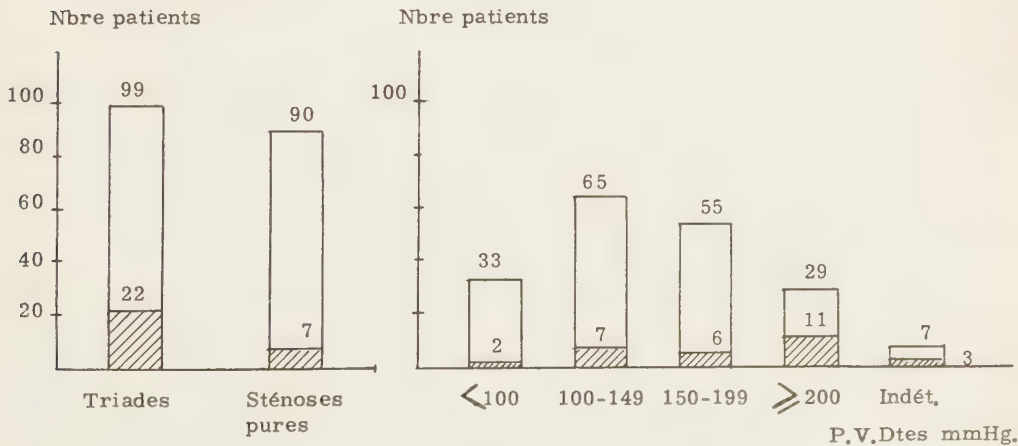
IV - Analyse des signes fonctionnels.

Les symptômes fonctionnels, quand ils existent, apparaissent dans les premiers âges de la vie. Ainsi dans les 87 cas où ce début a été précisé, il se situe avant 10 ans 79 fois, entre 10 et 20 ans six fois et deux fois seulement après 20 ans.

Il s'agit essentiellement de dyspnée et de cyanose.

Elles ont été classées chacune en trois catégories :

- Dyspnée 1 : aux gros efforts (course trois étages)
- Dyspnée 2 : aux efforts modérés (marche rapide, plus d'un étage)

FIG. II. SIGNES PHYSIQUESa) Tableau général.b) Répartition des insuffisances cardiaques.. DANS LES TRIADES ET
LES STÉNOSES PURES

. SUIVANT LES P. V. Dtes

Dyspnée 3 : efforts minimales (marche à allure normale, quelques marches).

Cyanose 1 : cyanose à l'effort ou à froid

Cyanose 2 : permanente, discrète

Cyanose 3 : permanente, accentuée, le plus souvent avec hippocratisme digital.

- a - En ce qui concerne la dyspnée, nous voyons qu'elle est fréquente (Fig. I °) : 164/189 dont 104 D2 et D3.

Cette fréquence est nettement plus grande chez les patients cyanosés, surtout en ce qui concerne D3 : 25/99 pour les triades contre 6/90 dans les sténoses pures.

Par contre, les corrélations hémodynamiques apparaissent pauvres sauf peut-être dans les tranches extrêmes (< 100 et > 200).

- b - La répartition des triades suivant les pressions ne montre pas non plus de différence significative (cf. Fig. I b) sauf en ce qui concerne les PVD supérieures à 200 où 12/17 patients ont une cyanose permanente accentuée. Une polyglobulie a été retrouvée 43 fois, 23 fois comprise entre 5 et 6 millions de globules rouges, 20 fois supérieure à 6 millions.
- c - Parmi les autres signes fonctionnels on note (cf. Fig. I a) par ordre de fréquence décroissante : les palpitations : 42, la fatigue : 29, les syncopes ou lipothymies : 18, l'accroissement : 17 dont une sténose pure.
- d - Enfin parmi les 18 patients asymptomatiques, il n'y a aucune triade.

V - Les signes physiques sont résumés sur la Figure II a,

- a - On retrouve dans tous les cas un souffle systolique au foyer pulmonaire dont les irradiations sont larges. Plus bas situé (3e - 4e espaces intercostaux gauches), il faut évoquer un obstacle infundibulaire (Cf. chapitre consacré à cette question). La plupart du temps le souffle est frémissant mais son intensité ne permet en aucune façon de préjuger du degré de la sténose.

Bien plus dans les sténoses très serrées, il est classique que le souffle diminue d'intensité. Nous avons pu observer ce fait : ainsi, beaucoup de patients n'ayant pas de frémissement ont des PVD supérieures à 150 ou sont en insuffisance cardiaque.

- b - Dans la majorité des cas, le deuxième bruit est diminué ou aboli au foyer pulmonaire. Plusieurs travaux ont montré

qu'il existe une bonne corrélation entre l'importance de la sténose et certaines particularités phonocardiographiques (8, 30, 117).

L'intensité de la sténose serait proportionnelle au retard de la composante pulmonaire du deuxième bruit sur la composante aortique et à la diminution d'intensité de cette composante.

Nous manquons de documents pour reprendre ces corrélations qui semblent indiscutables.

- c - L'insuffisance cardiaque est d'apparition tardive mais elle constitue un cap d'une extrême gravité qui précède souvent de peu une issue fatale.

C'est une insuffisance droite avec hépatomégalie. Cette hépatomégalie est dans certains cas pulsatile : l'expansion est soit présystolique ; elle a comme corollaire une grande onde A de contraction auriculaire qui est un reflet de l'élévation des pressions diastoliques du ventricule droit. Ailleurs l'expansion est systolique. Elle traduit alors une insuffisance tricuspидienne. Celle-ci s'explique par l'importance des remaniements de l'appareil tricuspидien que nous avons signalés plus haut (p. 12).

En cas d'insuffisance cardiaque, le débit cardiaque s'abaisse et les pressions ventriculaires droites systoliques diminuent parfois parallèlement. Ceci explique la répartition sensiblement peu différente des insuffisances cardiaques dans chaque tranche de pression. (Cf. Fig. II b).

On peut remarquer par contre que la proportion est de 22 % en ce qui concerne les triades alors qu'elle n'est que de 7,7 % pour les sténoses pures (Cf. Fig. II b).

VI - Les signes radiographiques.

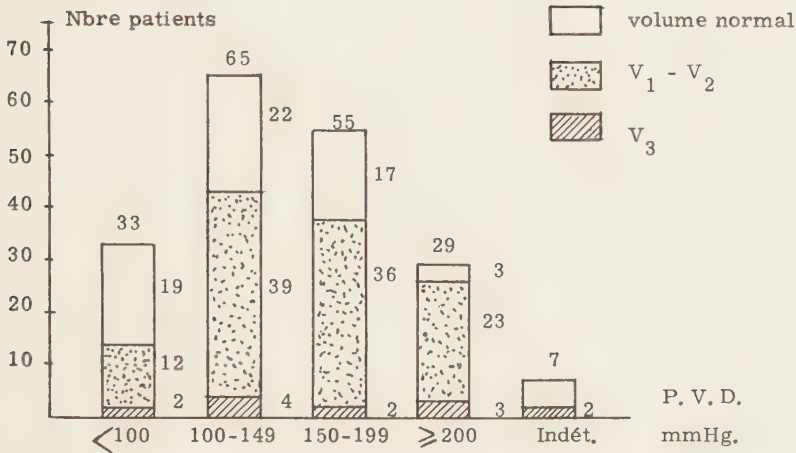
- La dilatation pulsatile du tronc et de la branche gauche de l'artère pulmonaire,
- La diminution de la vascularisation pulmonaire et
- L'hypertrophie du ventricule droit

résumant la silhouette radiologique des sténoses pulmonaires.

- a - Les données concernant les anomalies de l'arc moyen gauche et de la branche gauche de l'artère pulmonaire et celles de la vascularisation pulmonaire sont résumées sur les deux tableaux suivants.

FIG. III. SIGNES RADIOGRAPHIQUES

a) Répartition de la cardiomégalie
suyant les pressions ventricu-
laires droites.



b) Cardiomégalie dans les triades et les sténoses pures.

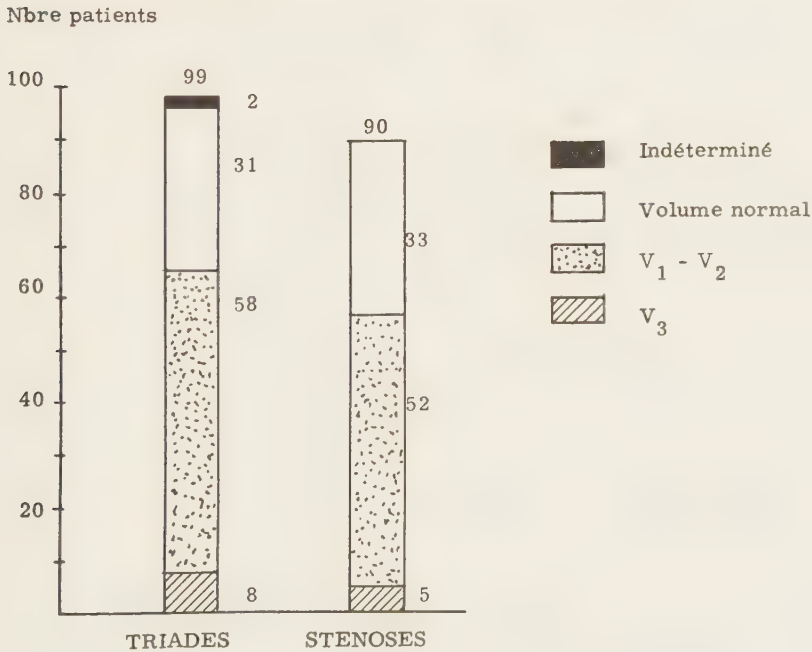


Tableau V - Vascularisation pulmonaire

Vasc. pulm.	< 100	100-149	150-199	> 200	Indét.	Total
Normale	23	32	26	13	3	97
Diminuée	9	28	27	16	2	82
Indétermi- née	1	5	2		2	10
Total	32	65	55	29	7	189

Tableau VI - Arc moyen gauche et
Artère pulmonaire branche gauche

	N			Indéter.	Total
AMG	77	75	22	15	189
APG	32	117	35	5	189

L'absence de dilatation de l'AMG serait en faveur d'un obstacle infundibulaire. Nous verrons plus loin la valeur de ce signe.

- b - La cardiomégalie (Cf. Fig. III A) est d'apparition tardive car l'hypertrophie ventriculaire droite est du type concentrique et longtemps le coeur reste de volume sensiblement normal. Ceci explique l'absence de concordance hémodynamique et radiographique significative. Tout au plus voit-on en oblique antérieure gauche la saillie antérieure en promontoire du ventricule droit.

Les fortes cardiomégalies sont donc rares mais témoignent toujours d'une extrême gravité et se retrouvent chez des patients pour la plupart en insuffisance cardiaque (22).

Les mêmes remarques s'attachent donc à la signification des fortes cardiomégalies et de l'insuffisance cardiaque.

VII - Les données électrocardiographiques.

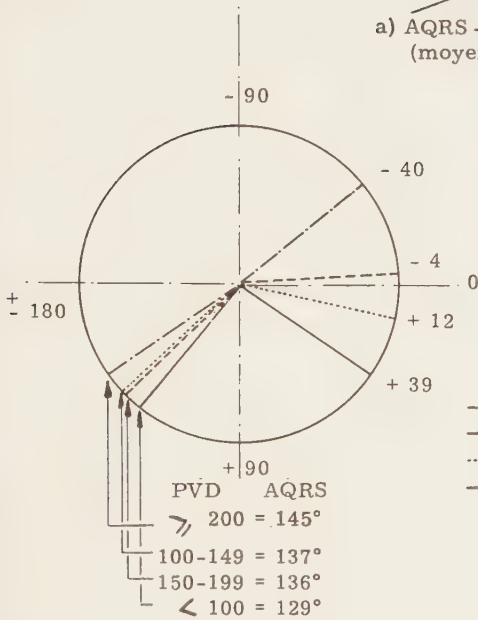
Cela est maintenant bien établi, elles sont les plus fidèles à évaluer les pressions ventriculaires droites et partant le degré de la sténose pulmonaire.

FIG. IV.

a) AQRS - AT = Variations suivant les P.V.Dtes systoliques.

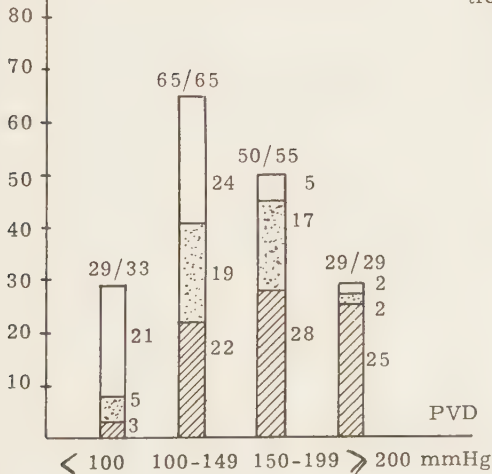
P.V.D.	AT	= AQRS-AT
≥ 200	$(-) 40^\circ$	= 185
150-199	$(-) 4^\circ$	= 149
100-149	$(+) 12^\circ$	= 125
< 100	$(+) 39^\circ$	= 90

Trait	P.V.D.
—	= ≥ 200
- - -	= 150-199
...	= 100-149
—	= < 100 mm Hg



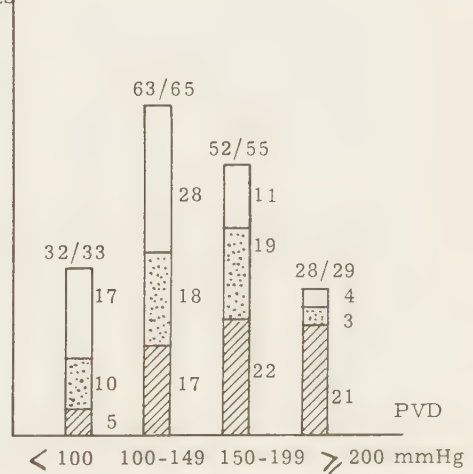
Nbre de patients

c) Troubles de la repolarisation en précordiales.



Nbre de patients

b) Onde R en V_1



□ O. Tr. de la repolarisation

▤ St. Q et T (-) de V_1 à V_3

▨ St. Q et T (-) de V_1 à $V_4 V_5 V_6$

□ R ≤ 15 mm

▤ R de 16 à 30 mm

▨ R > 30 mm

De nombreuses études ont été consacrées à ce sujet (12, 14, 22, 31, 117). Elles nous ont permis de retenir les critères d'hypertrophie ventriculaire droite "systolique" donnant les meilleures corrélations hémodynamiques. Ce sont :

- 1 - La déviation droite de l'axe de QRS et surtout la déviation gauche de l'axe de T ainsi que l'élargissement de l'angle différentiel AQRS - AT ($> 90^\circ$).
- 2 - L'abaissement de l'indice de Lewis (< 14).
- 3 - L'apparition d'une onde R exclusive en VI, qui peut atteindre des chiffres considérables, (> 60 mm) et d'une onde S profonde en V6.
- 4 - L'existence de troubles de la repolarisation : inversion de T et sous-décalage de ST limités aux précordiales droites ou étendus à tout le précordium.
- 5 - On doit y adjoindre l'hypertrophie auriculaire droite (amplitude de P en D2 supérieure à 2,5 mm.) qui témoigne d'une élévation des pressions auriculaires droites donc indirectement des pressions diastoliques ventriculaires droites et non d'un shunt à l'étage auriculaire (BLONDEAU).

Les corrélations sont résumées sur les Figures IV et V.

Les meilleures semblent données par l'angle différentiel AQRS AT et les troubles de la repolarisation. En ce qui concerne l'hypertrophie auriculaire droite, il n'y a parallélisme que dans les tranches extrêmes (signe de gravité) de pressions (supérieures à 150). Il faut signaler la plus grande fréquence des grandes ondes P chez les cyanosés (Fig. V a).

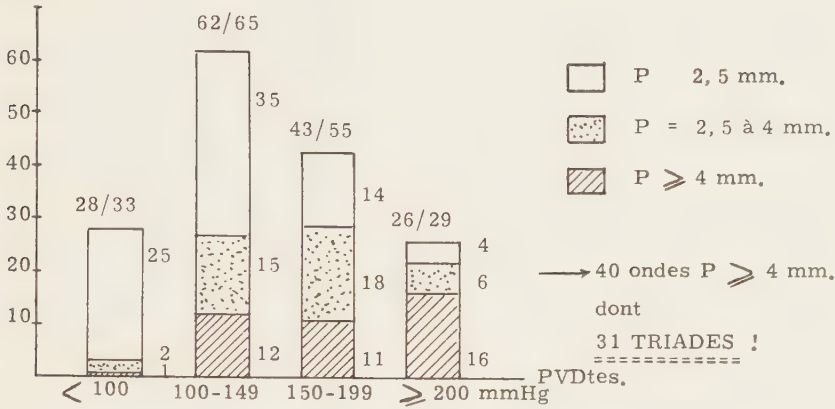
En définitive chacun de ces critères peut se trouver en défaut pris isolément. Par contre une classification tenant compte de plusieurs éléments laisse un pourcentage d'erreur beaucoup plus faible.

Les électrocardiogrammes ont été classés de la façon suivante.

FIG. V.

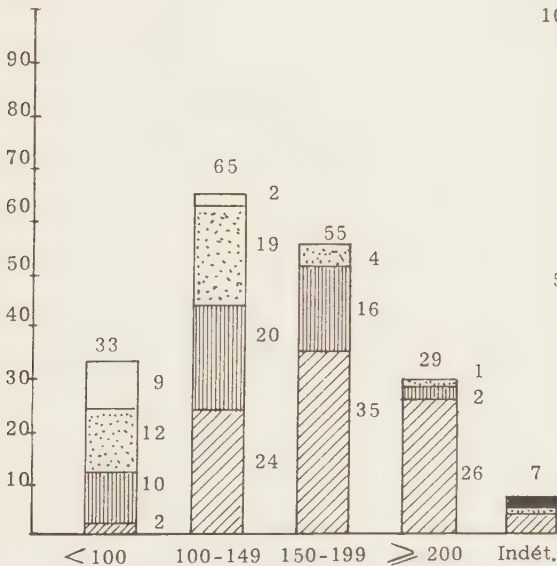
a) Variations de l'onde P en D₂
des PVDtes systoliques

Nbre de patients



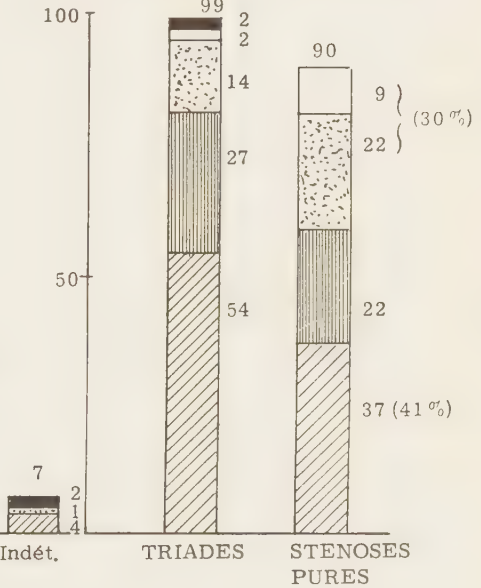
b) Classification générale

Nbre de patients



c) Répartition des ECG dans
les Triades et les Sténoses

Nbre de patients



ECG. 1

ECG. 2

ECG. 3

ECG. : normal

ECG. : Indéter-
miné.

Tableau VII - Classification électrique.

- ECG normal ou (Bloc incomplet droit simple)	
: $R/SV1 \geq 1$; RV1 de 15 à 24 mm, ou - 1 : $AQRS - AT$ de 90 à 119°. : Pas de troubles de la repolarisation.	
: R exclusif en V1 ; RV1 de 25 à 34 mm, ou - 2 : $AQRS - AT$ de 120° à 149°. : Troubles de la repolarisation limités à V1 V2 V3	
: R exclusif en V1 ≥ 35 mm. : $AQRS - AT \geq 150^\circ$ - 3 : Troubles de la repolarisation $\geq V4$: P D2 ≥ 4 mm. :	

On peut remarquer sur la Figure V b :

- 1 - que chez les patients ayant des PVD < 100 mmHg, 9/33 ont encore un ECG normal. Les deux qui ont un ECG 3 sont des formes sévères en insuffisance cardiaque où les pressions sont, nous l'avons vu, difficilement interprétables.
- 2 - chez les patients ayant des PVD comprises entre 100 et 150, il n'y a pratiquement plus d'ECG normaux,
- 3 - chez les patients ayant des PVD comprises entre 150 et 199 mmHg. il n'y a pratiquement plus d'ECG I,
- 4 - qu'au-delà de 200 mmHg., il n'y a pratiquement que des ECG 3.

En d'autres termes une classe électrique disparaît à chaque tranche de pression. En pratique, les troubles de la repolarisation permettent dans la plupart des cas de séparer les deux dernières classes électriques.

Enfin, pour conclure (Cf. Fig. V c) on peut remarquer que la proportion d'ECG 3 est nettement plus importante parmi les triades que parmi les sténoses pures alors que, rappelons-le, la répartition de ces deux groupes suivant les pressions est sensiblement équivalente. Ceci souligne encore la gravité supplémentaire qui semble s'attacher au facteur cyanose.

VIII - Essai de classification de gravité globale.

De l'analyse clinique et des corrélations hémodynamiques, on peut tirer plusieurs conclusions :

1 - L'élévation des pressions ventriculaires droites systoliques est un reflet fidèle de l'importance du rétrécissement pulmonaire et cela se conçoit, la gravité clinique est parallèle dans l'ensemble à cette élévation des PVD. Mais cette affirmation doit être nuancée.

a - Il est certain que le parallélisme est fidèle pour les tranches extrêmes de pressions, supérieures à 150 et surtout 200 mmHg. et celles inférieures à 100 mmHg. (Tableau VIII).

Tableau VIII - Répartition des signes de gravité dans les tranches extrêmes de pression.

PVD	< 100 mmHg.	> 200 mmHg.
Dyspnée 3	6 %	34 %
Insuffisance cardiaque	6 %	37 %
Cardiomégalie	36 %	79 %
ECG 3	6 %	89 %

Au-delà de 200 mmHg. en effet la majorité des patients présentent un signe de gravité. Au-dessous de 100, au contraire, il n'y a pratiquement jamais de signe de gravité.

b - En ce qui concerne les tranches intermédiaires de pressions par contre, les seules corrélations fidèles sont électrocardiographiques. De nombreux patients en effet sont asymptomatiques sans cardiomégalie ni insuffisance cardiaque.

2 - En d'autres termes, pour apprécier la gravité d'un rétrécissement pulmonaire :

a - On ne peut tenir compte dans tous les cas des pressions ventriculaires droites.

- Tout d'abord parce que de fortes PVD peuvent très bien ne s'accompagner que d'un minimum de symptômes comme en témoigne l'observation suivante :

OBS. 49 B. LAN ... J. 9 ans.
Triade
S. F. 1 ; Cyanose 1 (-)
Volume cardiaque normal.

ECG : AQRS = 150 ; AT = 30
 R/S V1 = 1 ; R V1 = 4 mm.
 Troubles de la repolarisation = 0
 PVD = 150 mmHg.

- parce qu'à l'inverse dans les formes sévères notamment en insuffisance cardiaque, les PVD peuvent être relativement basses.

OBS. 56 B. Le POM ... A. 11 ans,
 Triade
 S. F. 3 ; Cyanose 3
 Hépatomégalie modérée
 Volume cardiaque VI
 ECG : AQRS = 140 ; AT = - 30
 RV 1 > 50 mm.
 Troubles étendus de la repolarisation → V6
 PD 2 = 5 mm.
 PVD = 115 mmHg.

- Et en définitive parce que les PVD renseignent avant tout sur le degré de la sténose et non sur son retentissement. Elles n'expriment qu'une "gravité potentielle".

b - A l'inverse un certain nombre de symptômes sont des indices de gravité "de fait". Ce sont rappelons le :

- une dyspnée et une cyanose majeure,
- une insuffisance cardiaque droite,
- une forte cardiomégalie,
- un ECG du type 3 et notamment une hypertrophie auriculaire droite majeure,

mais, il s'agit là de signes tardifs survenant au stade ultime de l'évolution de la maladie. Ces critères ne permettent pas de sélectionner les formes intermédiaires de gravité.

c - C'est l'électrocardiogramme qui est le critère le plus sensible pour déceler les stades intermédiaires de l'intolérance myocardique.

3 - Pour toutes ces raisons, il nous a semblé nécessaire de classer nos patients en fonction de l'ensemble des données cliniques radiographiques, électriques et hémodynamiques selon un schéma emprunté à Levine (71), dont les données sont résumées sur le tableau suivant.

Tableau IX - Classification de gravité globale.

Classe	PVDroites	ECG	Rx	Dyspnée	Cyanose
1	< 80 mmHg	0	0	0	0
2	80 - 99	1	V1	1	1
3	100 - 149	2	V2	2	2
4	≥ 150	3	V3	IC 3	3

Deux critères sont exigés pour définir une des classes figurant sur le tableau IX. C'est sur cette évaluation des gravité qu'est finalement prise la décision opératoire (p. 139).

- Les patients de la classe 1 ont des PVD inférieures à 80 mmHg, sans aucun autre symptôme.
- Dans les classes 2 et 3, la sténose pulmonaire a une traduction essentiellement hémodynamique et électrique.

Un cas particulier est représenté néanmoins par les patients ayant des PVD comprises entre 80 et 100 mmHg., sans aucune traduction clinique ni électrique.

- La classe 4 réunit tous les critères de gravité.

Il faut réserver dans cette catégorie une place spéciale à l'insuffisance cardiaque car, nous le verrons plus loin, la mortalité y est particulièrement élevée et le résultat lointain souvent incomplet en raison de dommages myocardiques irréversibles.

Le tableau X montre la répartition de nos patients dans ces différentes classes de gravité.

Tableau X - Répartition de la gravité.

Classe	1	2	3	4	Total
Nombre	0	34	66	89	189

Il est bien entendu que notre étude ne comportant que des sténoses pulmonaires opérées, aucune n'appartient à la classe 1.

Tableau XI - Gravité respective des triades et des sténoses pures.

Gravité	Triades	Sténoses pures
Classe 2	8 %	27 %
Classe 4	60 %	32 %
(Ic)	(22 %)	(7, 7 %)

Ce dernier tableau résume la gravité particulière qu'imprime la cyanose au profil clinique des sténoses pulmonaires, et ceci indépendamment, nous l'avons vu, du facteur hémodynamique.

IX - Il n'est pas question de terminer cette étude pré-opératoire sans insister sur l'importance capitale de l'angiographie ventriculaire droite.

Les perfectionnements de cette technique ces dernières années et notamment l'apparition des angiographies sélectives à grande vitesse (8 clichés/sec.) sous deux incidences et la cinéangiographie, ont apporté une solution à de nombreux problèmes.

Plusieurs éléments en effet, peuvent échapper à l'exploration clinique et hémodynamique, notamment :

- le siège et type exact du rétrécissement pulmonaire,
- l'importance de l'hypertrophie ventriculaire droite et en particulier de sa composante infundibulaire qui peut réaliser un deuxième obstacle sur la voie pulmonaire.

En raison de l'importance et de la complexité de cette question des obstacles infundibulaires, il nous a paru indispensable d'y consacrer un chapitre spécial. L'angiographie y sera alors détaillée.

Chapitre IV

MODALITES OPERATOIRES

I - Les différentes techniques opératoires.

La multiplicité des techniques caractérise la chirurgie de la sténose pulmonaire. Trois grands groupes d'interventions ont été successivement employés (Tableau I). Aucune d'elles n'est abandonnée ni ne fait non plus l'unanimité, ce qui est source de discussions, comme nous le verrons plus tard.

Tableau I -

I. Valvulotomie à coeur fermé sans arrêt circulatoire
1 - Voie transventriculaire (TV)
- Doyen 1913
- Brock & Sellors 1948
2 - Voie transartérielle
Dubost (1954), Husfeldt
II. Valvulotomie à ciel ouvert sous arrêt circulatoire total
1 - En normothermie
Varco 1951
2 - En hypothermie modérée de surface
Swan 1953
III. Interventions sous CEC
1 - Kirklin, Mc Goon 1956
Dubost en France
2 - CEC simplifiées : dilution glucosée : Cooley 1963
: oxygénateurs plastiques : Rygg 1963

1 - Les procédés sans arrêt circulatoire à coeur fermé furent les premiers en date.

a - Ils utilisent le plus souvent la voie transventriculaire : tentative de Doyen en 1913 (34) ; large usage depuis 1948 (Brock en Angleterre et Sellors aux Etats-Unis).

Le procédé s'est perfectionné les années suivantes par l'emploi de valvulotomes et de dilatateurs mieux étudiés (Potts et Coll., Himmelstein aux USA (56), Dubost et Serval en France) et permet d'obtenir pour certains d'aussi bons résultats qu'à ciel ouvert.

b - La voie transartérielle n'est plus guère utilisée (Dubost 1954 (35), Husfeldt).

2 - Les procédés sous arrêt circulatoire total à ciel ouvert ont rapidement répondu au désir que l'on avait de faire la valvulotomie sous contrôle de la vue. Les valves sont abordées par une artériotomie longitudinale sur clamp, après occlusion des veines caves et de l'aorte. Le délai permis est de :

2 à 3 minutes en normothermie (Varco 1951) (111).

5 à 6 minutes en hypothermie modérée de surface (Swan 1953) (104).

(ce qui a déjà permis, avec 2 arrêts successifs, la fermeture des CIA).

3 - L'avènement de la CEC (Mc Goon, Kirklin 1958 (78) a permis la cure des lésions associées (fermeture d'une CIA ou résection d'un obstacle infundibulaire). La valvulotomie se fait d'une façon plus confortable et donc plus soigneuse.

Le perfectionnement de la technique a permis de réduire la mortalité qui est comparable à celle des autres méthodes.

L'emploi de circuits en plastiques ou d'une perfusion diluée (Rygg et Cooley 1963), nettement suffisants pour un acte aussi court, a considérablement simplifié les choses.

Aussi beaucoup élargissent maintenant les indications de la méthode à toutes les sténoses pulmonaires.

II - Répartition des patients suivant la technique opératoire.

L'étalement dans le temps, la diversité des équipes chirurgicales à qui sont confiés nos malades, expliquent une large répartition dans les trois groupes principaux : TV, HM et CEC. (Nous n'avons aucune expérience des interventions sous arrêt circulatoire en normothermie pourtant actuellement en faveur pour certains auteurs). Cette répartition varie dans le temps :

Tableau II - Répartition des interventions dans le temps.

	1951-54	1954-56	1956-60	> 1960	Total
TV (5-3-51) * 12-64)	27	8	18	8	61
HM (2-55) * (9-65)		1	4	27	32
CEC (8-56) * (9-67)			8	87	95
Total	27	9	30	122	188
1 exploratrice					1

* Date de la 1ère et dernière intervention pour chaque technique : on peut remarquer qu'il n'a plus été pratiqué de TV depuis décembre 1964 et plus d'HM depuis septembre 1965.

III - Précisions concernant les interventions sous CEC.

Tableau III - Circuit et mode de perfusion

	1956-60	1960-63	1963-67	Total
Sang hépariné	8	26	28	62
Hémodilution		4	3	17
Oxygén. Rygg			20	20

Tableau IV - Température.

	1956-60	1960-63	1963-67	Total
Hypothermie modérée	2	11	6	19
Hypothermie modérée + glace locale		4		4
Hypothermie profonde.	1	4	1	6

- Nous voyons qu'aux alentours de 1963 apparaissent les circuits simplifiés (20 fois : oxygénateur en plastique de Rygg) et les perfusions en hémodilution au sérum glucosé (17 fois).
- Que surtout en 1960 et 1963 certaines interventions se sont faites sous hypothermie profonde ou sous hypothermie modérée + glace locale, pour réaliser une chirurgie infundibulaire sur coeur arrêté. Ces techniques ne sont plus guère utilisées actuellement en matière de sténose pulmonaire à septum interventriculaire intact.

IV - L'acte chirurgical.

A - Les données concernant la voie d'abord et l'ouverture valvulaire sont consignées sur le tableau V :

Tableau V

1 - La voie	- Sternotomie médiane verticale	116
d'abord :	- Thoracotomie artérolatérale gauche	56
	- Thoracotomie transternale transversale	11
	- Indéterminée	6
Total		189
2 - L'ouverture valvulaire à ciel ouvert se fait :		
	- par artériotomie longitudinale (24 HM)	43
	- par artériotomie transversale	30
	- par artériotomie indéterminée	45
	- par ventriculotomie (bien qu'il n'y ait pas nécessité de résect. infudib.	9
	(Interventions à ciel ouvert).	127
3 - Cette ouverture est :	- trivalve	30
	- bivalve	54
	- indéterminée	43
		127

Nous voyons que la voie d'abord est le plus souvent une sternotomie médiane verticale. (La thoracotomie artéro-latérale gauche est la voie d'abord des interventions de Brock).

Les valves sont abordées, dans les interventions à ciel ouvert

- par artériotomie transversale, plus volontiers, en cas de CEC ce qui donne un meilleur jour ;

- en HM, par contre l'artériotomie longitudinale permet lors de la fermeture un clampage partiel qui réduit le temps d'arrêt circulatoire.

L'ouverture valvulaire est plus volontiers bivalve.

B - Action sur la communication inter-auriculaire.

Tableau VI -

	: CEC :	HM :	Total :
Suture	: 41	: 7	: 48
Patch	: 1	: 1	: 2
Total	: 42	: 8	: 50

- 49/116 CIA ont été fermées le plus souvent sous CEC.

- Chez 67 patients la CIA a été respectée :

- . 41 fois il s'agissait de TV et dans 4 cas la fermeture a été effectuée lors d'une réintervention sous CEC pour reconstitution de la sténose.
- . 8 fois l'intervention a été faite sous HM et cela a pu être une limitation à la fermeture de la CIA.
- . 18 patients ont été opérés sous CEC et la CIA a été respectée soit parce qu'il s'agissait de petits formamen ovales, soit parce que dans des formes sévères on a préféré éviter la fermeture que certains ont rendu responsable d'IVD aiguë post-opératoire. Une fois d'ailleurs (88 B) la CIA a été rouverte dans le même temps opératoire pour cette raison, mais sans succès, le décès étant survenu en post-opératoire immédiat.

C - La chirurgie infundibulaire est un chapitre essentiel qui mérite un développement spécial (Cf. Chapitre : Obstacles infundibulaires).

D - La cure des lésions associées se résume de la façon suivante :

I - Hypoplasies de l'anneau :

- . un patch sur l'anneau (37 B)
- . 2 ouvertures au dilatateur (6 B & 11 B)

II - Sténose de l'artère pulmonaire :

- . un patch (72 B) sur une sténose du tronc
- . section et réimplantation pour sténose des branches à l'origine (37 B).

III - Divers :

- 1 - Canal artériel persistant : deux sections sutures dans le même temps (40 B & 39 A).
- 2 - Correction d'un retour veineux pulmonaire anormal de 3 veines pulmonaires dans l'oreillette droite par section réimplantation (84 B).
- 3 - Ouverture d'un rétrécissement tricuspideen (86 B).
- 4 - Une coarctation opérée dans un premier temps (48 A).
- 5 - Une sténose médioventriculaire gauche : essai de myotomie par voie aortique dans le même temps (81 B).

E - Enfin onze patients ayant subi une 1ère intervention par voie transventriculaire ont été réopérés :

- 9 sous circulation extra-corporelle,
 - 2 sous hypothermie modérée.
-

RESULTATS IMMEDIATS

Chapitre I

MORTALITE

Tableau I - Mortalité globale.

Nombre de décès	Total	Nb. d'interventions	%
1. Décès des Interventions premières :			
-per-opérat. & post-opér. immédiats 21			
-tardifs 3	24	189	12,6 %
2. Décès des réintervent.	4	11	36,3 %
Total général	28	200	14 %

Plusieurs ordres de faits doivent être distingués.

- 1 - Seuls les décès per-opératoires ou post-opératoires immédiats sont en relation directe avec l'acte opératoire et peuvent être retenus pour comparer les différentes techniques.
- 2 - Les décès tardifs sont bien plus en rapport avec la gravité globale de la maladie.
- 3 - Quant aux décès des réinterventions, ils doivent être étudiés à part car ils concernent des patients dans un état particulier de gravité où les difficultés opératoires sont au maximum.

I - Décès des Interventions Premières.

A - Causes des décès.

- 1 - Décès per-opératoires et post-opératoires immédiats :
Tableau II.

Tableau II -

Causes des décès	Type d'interventions				
	TV N = 61	HM N = 32	C E C N = 95	Explor. N = 1	Total 189
Décès per-opératoires (arrêt card. sur table)	2	1	1	1	5
Décès post-opératoires immédiats.			(1 bless. coron. (1 ictère préc. avec (1 bloc AVC 5 associés)		6
IVD aigue	1				
Syncope	1		2		3
Accident neurologique			2		2
Indéterminé	2	1	2		5
Total	6/61	2/32	12/95	1	21/189
%	9,8 %	6 %	12,6 %		11 %

- Le décès survient parfois lors de l'intervention (5 fois), il est dû alors à un arrêt cardiaque sur table ou une fibrillation ventriculaire.
- Sinon très précocément, ici dans les deux premiers jours suivant l'intervention dans tous les cas.

Le plus souvent, il s'agit d'une insuffisance cardiaque.

Deux accidents neurologiques et un ictère précoce peuvent être attribués à la CEC. Ces accidents sont devenus rares aujourd'hui (dates de survenue : 1959-61-63).

- 2 - Les décès tardifs (3 cas) sont étudiés dans le chapitre consacré au résultat éloigné. Ils concernent tous des triades Classe 4 dont l'un était en insuffisance cardiaque et un autre avait une sténose médioventriculaire gauche associée.

Dans l'un des cas, la cause du décès reste indéterminée car le résultat semble bon cliniquement et hémodynamiquement (74 B). Dans les deux autres cas s'est constituée une insuffisance cardiaque en arythmie complète qui témoigne vraisemblablement d'une déchéance myocardique.

Nous voyons donc que les résultats doivent être interprétés en fonction de la gravité pré-opératoire et de la date et du type de l'intervention.

B - Interprétation des résultats en fonction de l'état pré-opératoire, du type et de la date de l'intervention.

1 - En fonction des données cliniques pré-opératoires :

2 facteurs nous ont semblé essentiels :

la gravité opératoire,
l'âge des malades.

Tableau III page suivante.

a - Mortalité suivant la gravité opératoire (pour une mortalité globale de 12 %).

- La mortalité augmente nettement avec la gravité clinique : 22,4 % pour les classes 4 alors qu'elle n'est que de 3 à 4 % pour les classes 2 et 3, et encore parmi les 4 patients de cette catégorie, deux décès par accident neurologique sont imputables en partie à la CEC (70 A et 61 B) et deux autres patients avaient en fait une HVD importante insoupçonnée cliniquement (25 B et 81 B) et une sténose médioventriculaire gauche (81 B).

Tableau III - Analyse de la mortalité en fonction des caractéristiques cliniques pré-opératoires.

1. <u>Cyanose</u>	TV = 6+1 [†]	HM = 2	CEC = 12+2 [†]	Expl. 1	Total DCD	Total des patients ds catég.	%
Triades	5 + 1 [†]	2	9 + 2 [†]	1	20	99	20 %
Sténoses pures	1	0	3		4	90	4, 4 %

2. Gravité globale. Insuffisance cardiaque. HVD.

Classe 2			1 acid. neur.		1	34	3 %
Classe 3			2+1 [†] (1 acid. neur.)		3	66	4, 5 %
Classe 4	6 + 1 [†]	2	9 + 1 [†]	1	20	89	22, 4 %
I C	3 + 1 [†]	2	5		11	29	37, 9 %
HVD +++	6	2	9		17	31	58, 6 %

3. <u>Age</u>	TV	HM	CEC	Expl.	Total décès	Total des patients des catég.	%
< 5 ans	3	1	1	1	6	20	30 %
5 - 14 ans	2		6 + 1 [†]		9	89	10 %
15 - 29 ans	1 + 1 [†]	1	3 + 1 [†]		7	65	10 %
≥ 30 ans			2		2	14	14 %

[†] Les chiffres en addition concernent les décès lointains.

- Elle atteint près de 40 % en cas d'insuffisance cardiaque et de 60 % en cas d'HVD massive avec forte réduction de la cavité ventriculaire (L'incidence de cette HVD et des hypertrophies infundibulaires sera analysé dans le chapitre spécial consacré à cette question.).
- Enfin, la mortalité est de 20 % pour les triades alors qu'elle n'est que de 4 % pour les sténoses sans cyano-se. Ces triades sont évidemment des classes 4. On peut donc dire en définitive que ce sont les classes 4 qui meurent et tout spécialement les classes 4 cyano-sées.

b - L'âge a aussi une incidence importante.

La gravité de la sténose pulmonaire chez le petit enfant est bien connue et apparaît aussi dans notre série puisque la mortalité atteint 30 % avant 5 ans alors qu'elle s'établit aux alentours de 10 % entre 5 et 30 ans pour augmenter à nouveau légèrement chez les sujets âgés.

(La forte mortalité avant 5 ans, s'explique par le fait qu'à cet âge sont opérées surtout des formes graves).

2 - Analyse de la mortalité en fonction de la date et du type de l'intervention.

- a - Il apparaît d'après ce que nous venons de dire que si l'on veut établir une corrélation entre la mortalité et le type d'intervention, il importe de comparer auparavant la gravité clinique dans chaque série opératoire.

Tableau IV - Gravité respective dans chaque série opératoire.

Type d'interven- tion	GRAVITE				Total pa- tients	Triades	
	Classe 2 : N	Classe 3 : %	Classe 4 : N	%		N	%
TV	6	9,8	21	55,7	61	39	64
HM	9	28	11	37,5	32	8	25
CEC	19	20	34	44,2	95	51	53,6
Expl.			1		1	1	
Total	34	66	89		189	99	

Les pourcentages sont exprimés par rapport au total des patients de chaque série opératoire.

Le tableau IV nous montre que cette gravité est maximum pour les patients opérés par voie transven-triculaire (TV : 9 % de classe 2, 55 % de classe 4, 64 % de triades), mais à peu près comparable cependant pour ceux opérés en CEC. Elle est par contre moyenne pour les patients opérés en hypothermie modérée.

On doit enfin tenir compte que peu d'enfants avant 5 ans sont opérés sous CEC (1/20, V. tabl. III).

b - La mortalité a diminué au cours des années avec le perfectionnement des techniques opératoires (Tableau V).

Tableau V - Répartition suivant le type et la date de l'intervention.
(Décès post-opératoires immédiats).

		DATES				Total et %
		1951 - Déc. 55	1956 - Déc. 59	1960 - Déc. 64	1965 - et +	
TV 61	4 (35)	2 (18)	0	(8)	6/31	9,8
HM 32	1 (1)	1 (4)	0	(27)	2/32	6
CEC 95		1 (8)	7 (87)	4 (35)	12/95	12,6
Expl. 1		1 (1)				
Total	5 / (36)	5 / (31)	11 / (122)		21/189	
%	16,6 %	16,1 %	10,3 %		11,1 %	

Ne sont analysés que les décès post-opératoires immédiats ayant seuls un rapport avec la technique.

- Les chiffres entre parenthèses traduisent le nombre total de patients opérés pendant la période donnée.
- La ligne inférieure donne les pourcentages suivant les différentes tranches d'années.
- La dernière colonne, les pourcentages suivant les techniques.

La répartition des décès suivant les années nous montre en effet qu'elle passe de 16 à 10 % après 1960.

La mortalité semble un peu plus élevée pour les CEC puisque à partir de 1956, elle s'établit aux alentours de 10 % et qu'elle s'y maintient même après 1965 (4/35 = 11,4 %) où ont disparu dans notre série les causes de décès imputables à la CEC (accidents neurologiques, ictères, hémorragies).

Pour les HM et TV elle est respectivement de $1/31 = 3,3 \%$ et de $2/20 = 10 \%$ dans les mêmes périodes (avec un pourcentage de classe 4 et d'IC qui se maintient pour les transventriculaires : 12/26 classe 4 dont 6 en insuffisance cardiaque).

3 - De tout ceci on peut conclure :

- a - que la mortalité varie considérablement avec la gravité opératoire

pratiquement nulle pour les classes 2 et 3

elle atteint 22 % dans les classes 4, surtout quand existe une cyanose (20 % de décès dans les triades, 4 % pour les sténoses pures),

37 % en cas d'insuffisance cardiaque,

58 % quand existent des HVD massives avec forte réduction de la cavité ventriculaire.

Les formes du petit enfant (moins de 5 ans) sont souvent graves ce qui explique la forte mortalité à cet âge : 30 %.

- b - Si l'on compare les différentes techniques opératoires

- la faible mortalité retrouvée chez les patients opérés sous hypothermie modérée s'explique indiscutablement par une gravité pré-opératoire nettement plus faible :

- à gravité pré-opératoire égale, CEC et TV sont comparables.

(sauf après 1960 où il n'y a plus de décès pour les TV - mais il n'y a que 8 interventions).

II - Analyse des décès des réinterventions.

N°, nom, âge 1ère opér., gravité	Résultat : durée de l'améliorat. Etat avant la 2e interv.	Date et type 2e intervent.	Cause Décès
63B MAS. M. 20 ans TV 1951 Triade 4	Amélioré pendant 7 ans puis à nouveau aggravé en insuff. cardiaque	Valvulotomie CEC au sang Oct. 1960	IVD aig. 1 heure après
64B MAY. C. 8 ans TV 1954 Triade 4	Amélioré plus ou moins pendant 2 ans puis aggravé	Valvulotomie CEC au sang Juil. 1956	IVD aig. 1 heure après
77B POR. JP. 3 ans TV 1951 Triade 4	Amélioré 7 ans ECG mieux mais cyanosé ++ (7 MGR)	Valvulotomie CEC au sang Mai 1959	Hémor- ragies diffuses
96B TRU. P. 6 ans TV 1952 Triade 4	Stationnaire 9 ans	Valvulotomie + résect. in- fund. CEC + hypotherm. profonde	Hémor- ragies diffuses

Parmi ces 4 décès, 2 sont dus à des hémorragies imputables à la CEC. Les deux autres patients sont des triades 4, avec hypertrophies ventriculaires droites obstructives et leurs observations sont analysées au chapitre des obstacles infundibulaires (63 B et 64 B).

Chapitre II

COMPLICATIONS POST-OPERATOIRES

(INTERVENTIONS PREMIERES)

Elles se répartissent comme suit :

I - Malades opérés sous CEC

(Complications étudiées avant et après 1965)

CEC (nombre total de patients ayant survécu à l'intervention)	avt 1965 N = 52	ap. 65 N = 31	Total N = 83
1 Trouble du rythme	5		5
	(1 AC persist.)		
2 Bloc auriculoventriculaire complet	1		1
	(transitoire)		
3 Syndrome post-péricardotomie	8	2	10
4 Accident neurologique	5	1	6
5 Ictère	1		1
6 Hémorragies	2		2
7 Ectasie fémorale	1		1
8 Accident thrombo-embolique	4	1	5
9 Accident pleuropulmonaire (encombrement bronchique, pleurésie traînante)	6		6
10 Insuffisance cardiaque	20	15	35
11 Intervention non compliquée	23	13	36

Cette étude des résultats éloignés comprend deux parties principales,

Tout d'abord un exposé global des faits et en second lieu une discussion où sont analysés les facteurs principaux influençant la qualité de ce résultat lointain.

Première Partie

EXPOSE GLOBAL DES RESULTATS

Il comprend deux chapitres bien distincts,

L'un s'adresse aux observations pour lesquelles on possède un contrôle à la fois clinique et hémodynamique, ce qui permet d'étudier les corrélations entre ces deux facteurs.

L'autre constitue l'analyse d'ensemble des résultats classés d'après les conclusions du premier chapitre.

Chapitre I

ETUDE DES OBSERVATIONS AYANT UN CONTROLE
HEMODYNAMIQUE ET CLINIQUE. CORRELATIONS ENTRE LE
RESULTAT HEMODYNAMIQUE ET CLINIQUE

I - Sélection des observations.

- 1 - Parmi 116 contrôles de pressions post-opératoires (Cf. tableau I).

Tableau I -

Cathétérisme lointain					
Recul	< 1 an	1 A-2 A 11m.	3 A-9 A 11m.	> 10 A	Total
Nombre	12	21	26	4	63
Contrôle per-opératoire					53
Total général des contrôles de pressions post-opérat.					116

Nous avons retenu pour cette étude :

- a - 58 cathétérismes éloignés dont le recul est au moins > 6 mois.
- b - 7 contrôles de pressions per-opératoires après valvulotomie ayant montré un retour immédiat des PVD à la normale.

2 - Ont été éliminés en effet :

- Les contrôles de pressions per-opératoires montrant des pressions résiduelles élevées car celles-ci peuvent très vite régresser et ne sont pas valables pour établir des corrélations hémodynamiques et cliniques.
- Il en est de même pour les cathétérismes post-opératoires ayant un recul inférieur à 6 mois, délai retenu pour pouvoir établir ces corrélations.

II - Classification du résultat hémodynamique :

Sur 65 observations, le résultat se classe comme suit :

Tableau II -

Résultat	:	:	N
Bon	: PVD < 50 mmHg ou 50 < PVD < 70 mmHg	:	40
	: en cas de franche amélioration	:	:
Moyen	: 50 < PVD < 80 ou 80 < PVD < 100 mmHg	:	10
	: en cas de franche amélioration	:	:
Mauvais	: PVD > 80mmHg et tous les cas	:	15
	: où les pressions sont inchangées	:	:
Total			65

D'après ces critères, nous avons donc obtenu 40 bons résultats, 10 résultats moyens et 15 mauvais résultats.

III - Corrélations entre le résultat hémodynamique et le résultat clinique.

Il était intéressant d'analyser l'évolution des différents signes cliniques, radiologiques et électriques dans les cas où l'on est assuré d'un bon résultat hémodynamique et donc de la levée complète de l'obstacle valvulaire ; puis dans un deuxième temps de comparer dans les trois catégories le devenir des données électriques - les plus fidèles nous l'avons vu.

A - Bon résultat hémodynamique

- 1 - Les données pré et post-opératoires sont résumées sur le tableau suivant, sur 40 cas :

Tableau III page suivante.

Tableau III -

Symptômes	Avant valvulotomie	Après
Signes fonctionnels		
Dyspnée	32	4 (aux gros efforts)
Cyanose	15	2 (à l'effort)
Signes Physiques		
a - Souffle systolique		
- frémissant	37	6
- non frémissant	3	31
- absent	0	2
- indéterminé	0	1
b - 2e bruit		
- diminué	6	4
- aboli	29	1
- normal ou augmenté	2	24
- indéterminé	3	11
Signes électriques		
- ECG normaux	0	1
- normaux + BID	3	26
- Classe 1	12	5
- Classe 2	11	2
- Classe 3	14	0
- Bloc complet droit	0	6
Signes radiologiques : volume cardiaque par rapport à l'image pré-opératoire		
- ont une augmentation de volume modérée		9
- coeur augmenté de volume avant et restant identique		13
- diminution de volume (dont 6 retours à la normale)		9
- normal avant et le restant		9

(Le problème du devenir de l'arc moyen gauche et de l'artère pulmonaire gauche sera envisagé au chapitre consacré à l'insuffisance pulmonaire).

2 - Il apparaît donc :

- a - qu'à peu d'exceptions près le résultat clinique suit fidèlement le résultat hémodynamique.
- Ceci est particulièrement vrai pour l'ECG et les signes fonctionnels.

- Parmi les signes physiques :
 - . le souffle systolique diminue notablement d'intensité mais disparaît rarement ;
 - . le deuxième bruit par contre se normalise fréquemment ;
 - . l'incidence de l'insuffisance pulmonaire sera envisagée ultérieurement (Cf. chapitre spécial).
- De fortes cardiomégalias peuvent disparaître mais cela est bien connu, il est fréquent que le coeur reste un peu gros ou même qu'il augmente de volume. (Cf. chap. sur l'IP et facteur myocardique).
- b - que le résultat d'ensemble peut être spectaculaire même dans les formes les plus évoluées, et à ce titre nous avons isolé l'étude du devenir des insuffisances cardiaques. Nous en avons cinq observations qui sont résumées schématiquement comme suit.

Tableau IV - Devenir des Insuffisances cardiaques
(page ci-contre).

Nous voyons donc que même dans ces formes présentant tous les signes de gravité (5 insuffisances cardiaques, 4 cardiomégalias importantes dont deux majeures, 5 ECG du type 3 avec HAD extrêmes, pressions ventriculaires droites toutes supérieures à 140 dont 3 supérieures à 200) :

- Aucun des patients n'a d'insuffisance cardiaque résiduelle ni non plus de signe fonctionnel.
- La cardiomégalie a régressé dans tous les cas et trois fois même le coeur est de volume normal ou à peine augmenté.
- L'ECG s'est complètement normalisé, y compris l'HAD 3 fois. Chez 62 B cependant persiste un bloc complet de la branche droite mais il existe une insuffisance pulmonaire importante.
- Chez le dernier patient, le plus gravement atteint, on note une HVD et une HAD électriques et radiologiques appréciables.
- c - Ce dernier exemple nous montre que dans quelques formes très évoluées le résultat clinique n'est pas toujours entièrement satisfaisant malgré une baisse très appréciable des PVD.

Rappelons en outre l'observation d'un de nos décès éloignés (28 B, DUR... Jean), patient également en insuffisance cardiaque avec forte cardiomégalie et anomalies électriques majeures, décédé 6 ans après l'intervention en insuffisance cardiaque en arythmie complète, malgré les PVD systoliques sensiblement normales.

Tableau IV - Devenir des Insuffisances cardiaques.

N° Observ. Intervention	Avant	Après	Recul
92 B TAR... Claude CEC 1960	Triade 22 ans D 3, Cyanose 3 Hépatomégalie ++ Rx = V2 ECG = 3 PD2 = 6 mm PVD = 140 mmHg	SF = 0 Hépatomégalie = 0 Rx = VN ECG = N + BIDroit PD2 = 1, 5 mm PVD = 23 (per-opérat)	4 ans
69 B NEI... Olivier CEC 1963	Triade 15 ans D = 3, Cyanose 3(7MGR) Hépatomégalie + Rx = V3 ECG = 3, PD ₂ = 8 mm PVD = 200 mmHg POD = 40 mmHg !	SF = 0, Cyanose = 0 Hépatomégalie = 0 Rx = V1 ECG = N + BIDroit PD2 = 2 mm PVD = 60 (per-opérat)	4 ans
35 B GEO ... M. CEC 1962	Triade 10 ans D = 3, Cyanose 3 Hépatomégalie + Rx = V1 ECG = 3 PD2 = 3 mm PVD = 160 mmHg	D = 0, Cyanose = 0 Hépatomégalie = 0 Rx = V1 ECG = N + BIDroit PD2 = 1 mm PVD = 38	5 ans
62 B MAR ... J. CEC 1964	Triade 15 ans D 2-3, Cyanose 1 Hépatomégalie + Rx = V2 ECG = 3 PD2 = 4 mm PVD = 225 mmHg	D = 0, Cyanose = 0 Hépatomégalie = 0 Rx = V2 ECG = BCDroit PD2 = 2 mm PVD = 37	3 ans
36 A FLE ... M. HM 1958	Sténose pure 17 ans D = 3, Cyanose = 0 Hépatomégalie +++ pul- satile Rx = V3 ECG = 3 PD2 = 10 mm PVD = 200 mmHg	D = 0 Hépatomégalie = 0 Rx = V2 ECG : trouble de la repolarisation V1 V2 V3 PD2 = 6 mm PVD = 57	9 ans

Ceci laisse sous-entendre l'existence de lésions myocardiennes irréversibles même après la levée satisfaisante de l'obstacle valvulaire.

Ce problème important sera détaillé plus loin (Cf. chapitre Facteur Myocardique).

B - Résultats hémodynamiques moyens et mauvais.

Les données électriques pré et post-opératoires ont été analysées comparativement dans les deux séries et sont résumées sur le

Tableau V -

Résultat moyen = 10 patients			
ECG	Avant	Après	
N	0	1	} dont 4 BIDt
1	1	2	
2	1	7	
3	8	0	
BCD		1	
Résultat mauvais : 15 patients			
ECG	Avant	Après	
N	0	0	} dont 4 BIDt
1	1	2	
2	6	7	
3	8	6	
BCD		2	

En comparant les tableaux concernant l'ECG dans les bons, moyens et mauvais résultats, (voir aussi tableau III), on peut faire deux remarques :

- 1 - que l'amélioration électrique est très parallèle au résultat hémodynamique. Le parallélisme est d'ailleurs valable également pour les signes fonctionnels.
- 2 - que la gravité initiale dans les classes de moyens et mauvais résultats est plus élevée que dans la classe des bons résultats. En d'autres termes ce résultat est d'autant moins bons que la gravité initiale est élevée.

C - En conclusion.

Toutes ces constatations confirment le parallélisme hémodynamique et clinique, avec cette nuance cependant :

- . Un bon résultat clinique permet d'affirmer le retour des PVD à des chiffres sensiblement normaux et en l'absence de contrôle de pressions, une classification clinique des résultats reste suffisamment précise.
 - . A l'inverse, un mauvais résultat clinique ne veut pas toujours dire persistance d'un obstacle sur la voie pulmonaire, mais peut aussi témoigner de lésions myocardiques irréversibles.
-

Chapitre II

RESULTATS GLOBAUX

Nous appuyant sur les conclusions du chapitre précédent, nous avons établi une classification des résultats tenant compte des données hémodynamiques et cliniques.

I - Ainsi ont été définies cinq classes de résultats (Tableau 1).

Tableau I - Classification des résultats.

Résultats	:	Critères
1. Excellent	: : : :	SF = 0, Insuffisance pulmonaire = 0 ECG normalisé ou BIDt simple persistant PVD < 50 mmHg.
2. Bon	: : : : : : :	SF = 0, IP modérée ECG très amélioré < Classe 2 : (HVD modérée (Troubles de la repolarisation simples (modérés (Bloc incomplet droit PVD < 50 mmHg ou 50-70 très améliorées
3. Moyen	: : : :	SF diminués mais persistant en partie IP importante ECG amélioré ≥ 2 PVD 50-80 ou 80-100 très améliorées
4. Mauvais	: : : : :	SF identiques ou aggravés ECG " " PVD > 80 et toutes les pressions inchan- gées
5. Recul insuffisant	<	3 mois ou non revu

II - Les résultats globaux des interventions premières sont résumés sur le tableau III. Ils concernent les 168 patients survivant aux interventions premières. Ils s'appuient sur des données :

- cliniques et hémodynamiques : 67 fois
- cliniques simples : 101 fois,

dont le recul par rapport à l'intervention est le suivant :

Tableau II -

Non revu	< 3 m	3 m 11 m	1 A-2 A 11m	3 A-9 A 11m	10 A	DCD	Total
1	30	8	35	80	11	24	189

(Parmi les 24 décès, 3 sont des décès éloignés, l'un 5 ans après les deux autres, un an après, cf. fin du chapitre).

Commentaires du tableau III -

- 1 - Les pourcentages concernant les résultats lointains sont exprimés par rapport au nombre total des patients revus avec un recul au moins supérieur à 3 mois.
- 2 - Il faut tenir compte pour l'interprétation de ce chiffre :
 - a - du pourcentage de patients n'ayant pas ce recul, exprimé par rapport au nombre total de patients ayant survécu à l'intervention. Cette proportion est nettement plus importante en ce qui concerne les patients opérés sous HM.
 - b - et du pourcentage de décès post-opératoires immédiats exprimé par rapport au nombre total des patients (plus fort pour les CEC).
- 3 - En ce qui concerne les résultats des Transventriculaires, nous avons exprimé les résultats globaux, mais nous croyons aussi devoir isoler dès maintenant les résultats des interventions effectuées depuis 1956. La différence très significative entre les deux séries semble essentiellement due à un défaut dans la technique de dilatation. (p. 71 **).
- 4 - Aussi les résultats ne sont-ils réellement interprétables que depuis 1956 et le total général a été fait sur les interventions pratiquées depuis cette date.

Nous pouvons voir dès maintenant que :

- 20 % des survivants ont un recul inférieur à 3 mois,
- le résultat lointain est excellent ou bon dans 80 % des cas et que cette proportion ne varie guère suivant les techniques,
- que 12 % des patients ont un résultat moyen,

- et qu'après 1956 il n'y a pas de résultat nul hormis deux observations de décès éloignés.

5 - Les résultats des réinterventions sont exprimés séparément.

III - Détails concernant les "bons" résultats :

Tableau IV -

		⋮ ⋮ ⋮	HVD électrique discrète	⋮ ⋮ ⋮	Insuffisance pul- monaire isolée	⋮ ⋮ ⋮	SF
CEC HM	53	⋮	28	⋮	23	⋮	2
TV	17	⋮	12	⋮	5	⋮	
Total	70	⋮	40	⋮	28	⋮	2
		⋮	(10 BCDt)	⋮		⋮	

Sont seulement de "bons" résultats : (Tableau IV)

1 - 53 patients opérés à ciel ouvert (CEC HM) pour les raisons suivantes :

- . 28 ont encore une discrète HVD électrique
(6 avec un bloc complet de la branche droite,
(4 avec des PVD encore un peu élevées.
- . 23 ont une IP sans autre anomalie.
- . 2 enfin ont une très discrète gêne fonctionnelle isolée.

2 - 17 patients opérés par voie transventriculaire parce que

- . 12 ont encore une discrète HVD électrique, 4 avec un bloc complet de la branche droite,
- . 5 ont uniquement une IP résiduelle.

En résumé, 70 patients ne sont pas d'excellents mais de "bons" résultats soit parce qu'il persiste une discrète surcharge ventriculaire droite (40 fois) soit uniquement parce que persiste une petite insuffisance pulmonaire (28 fois) ou une dyspnée aux efforts importants (2 fois).

IV - Détails concernant les moyens et mauvais résultats :

1 - 26 patients opérés par voie transventriculaire se répartissent en deux groupes suivant qu'ils ont été ou non réopérés.

- a - Au cours de 11 réinterventions en vision directe, le moyen ou mauvais résultat a reçu en partie son explication :

- . dans tous les cas, il existait une sténose valvulaire qui a dû être réouverte,
- . 6 fois y était associé un obstacle infundibulaire :
 - 1 sténose congénitale primaire en diaphragme sous-valvulaire ;
 - 5 hypertrophies infundibulaires sténosantes. (HIS)

b - Chez les 15 autres patients :

- une seule fois une angiographie post-opératoire a permis de retrouver une sténose infundibulaire primitive basse méconnue avant l'intervention (78 A)
- deux fois (20 B - 73 B), il n'y a eu aucune amélioration et la gravité moyenne de ces cas rend très improbable l'existence d'une HIS. Il s'agit très vraisemblablement d'une sténose orificielle résiduelle.
- 12 fois, il s'agit de formes graves et en l'absence de constatations anatomiques angiographiques et hémodynamiques, il est difficile de dire si le mauvais résultat est le fait d'une sténose résiduelle orificielle, d'un obstacle infundibulaire persistant, ou simplement d'altérations myocardiques définitives, en dehors de tout obstacle mécanique.

Deux arguments font plutôt pencher pour la première hypothèse :

- ++ . la fréquence avec laquelle dans les cas réopérés à ciel ouvert, on a retrouvé cette sténose orificielle, et-aussi . et aussi le fait que tous les moyens et mauvais résultats des TV se situent avant 1956. Ceci laisse penser à une imperfection dans la technique de dilatation.

Tableau V - Moyens et mauvais résultats des TV : 26 cas

Cause connue : réopérés	
1) Sténose orificielle résiduelle	13
(5 associées à une HIS et 1 associée à 1 sténose infundibulaire 1°)	
2) Sténose infundibulaire 1° isolée	1
Cause non prouvée :	12
- HIS ?	
- Facteur myocardique ?	
- Sténose orificielle résiduelle :	
vraisemblablement fréquente	

2 - Patients opérés sous CEC ou HM (12 cas)

(Dans ces cas, la constatation directe des lésions lors de l'artériotomie permet de reconnaître le plus souvent la cause des mauvais résultats).

- a - Deux fois le résultat imparfait peut être attribué à une HIS qui n'a pas été réséquée (16 B, 9 B), mais l'amélioration est déjà importante au bout d'un an de recul et probablement incomplète (voir les détails concernant ces observations p. 98 *).
- b - 4 fois il s'agit d'un obstacle infundibulaire qui a été réséqué mais il persiste :
 - . 2 IVD (1 et 62 A) (voir p. 97 *).
 - . 1 CIV iatrogène (51 A)
 - . 1 gradient résiduel car la résection a été incomplète (PVD = 96 mmHg). (50 A, voir p. 98 *).
- c - 3 fois l'obstacle résiduel est constitué par une hypoplasie de l'anneau respectée :
 - . associée à une sténose du tronc de l'artère pulmonaire traitée par patch (72 B), PVD résiduelles à 108.;
 - . associée à une sténose des branches traitée (37 B) PVD résiduelles 65 ;
 - . isolée (49 A).
- d - 2 fois enfin, il y a une nette régression de l'HVD électrique avec dans un cas une chute des pressions de 200 à 57 mmHg (83 B, 36 A), mais il persiste malgré tout des troubles étendus de la repolarisation dont la signification n'est pas certaine :
 - . Facteur myocardique ?
 - . IP ? (franche chez 36 A) (voir p. 131 *).
- e - Un cas douteux (38 B), peu gêné mais aussi peu amélioré a été classé avec les moyens résultats.

En résumé : Tableau VI - Moyens résultats des HM et CEC.

1. HIS : non réséquée	2
réséquée	4
2. Autres obstacles résiduels	
Hypoplasie de l'anneau	3
3. Facteur myocardique ? IP ?	2
4. Résultat douteux	1

V - Les décès éloignés : sont au nombre de trois.

Voici leurs observations brièvement résumées :

- OBS. 28 B DUR... Jean (voir aussi p. 28 *)
Triade 23 ans

1 - Nov. 1953 : Examen pré-opératoire

Dyspnée = 3 ; Cyanose = 2 ; Hépatomégalie +
Rx = V3 : épanchement péricardique retrouvé à l'interven-
tion.

ECG : AQRS = 150, AT = 30, R exclusif V1 = 14 mm.
BID, PD2 = 4 mm., TST = > V5, Rythme sinusal.
(Type 3)

PVD = 120/20 (télédiastole).

2 - Intervention le 22.4.53 par voie transventriculaire.

Amélioration transitoire mais bientôt s'installe un tableau
d'insuffisance cardiaque en arythmie complète nécessitant
une digitalisation continue.

3 - Octobre 1958.

Etat sensiblement identique à l'état pré-opératoire.

Rx = V3

ECG : arythmie complète, AQRS = 90, AT (digitaline)
rsr' (r' = 4 mm)

Troubles diffus de la repolarisation.

PVD = 50/8-20. Débit cardiaque : 2,3 l.

4 - Décès dans des conditions non précisées un an après.

- OBS. 74 B PER... J. Claude
Triade 18 ans.

1 - Examen pré-opératoire : 1960.

D = 2 ; Cyanose = 3 (7 M.GR) ; Syncope d'effort.

Rx = V1.

ECG : AQRS = 150, AT = - 30, RV1 = 40 (qR)
PD2 = 5 mm., ST = 1 (Type 3).

2 - Intervention le 22.9.1960, CEC au sang sous hypothermie modé-
rée.

Pressions per-opératoires VD : avant valvulotomie = 60mmHg
après " = 20mmHg.

3 - Amélioré très rapidement.

N'est plus revu jusqu'à ce que l'on apprenne son décès un an après
alors qu'il était en bonne santé apparente (allait se marier).

- OBS. 81 B ROD ... Yolande
Triade 5 ans

1 - Examen pré-opératoire : mars 1962.

D = 1 ; Cyanose = 2

V2

ECG : hypertrophie biventriculaire

PVD = 108/8 & 13

2 - Intervention le 31. 1. 1963 : CEC sous hypothermie modérée +
glace locale.

On découvre :

- . une sténose valvulaire pulmonaire que l'on ouvre en bivalve,
- . une sténose médioventriculaire gauche sur laquelle on fait par voie aortique une myotomie,
- . celle-ci est compliquée d'une perforation septale que l'on suture par quatre points,

3 - 1963 : installation progressive d'une insuffisance cardiaque en arythmie complète (pression veineuse = 30 cm H2O), bientôt irréductible.

Décès un an et demi après.

Au total, ces trois décès éloignés concernent des triades 4 dont l'une était en insuffisance cardiaque (28 B) et l'autre avait une sténose médio-ventriculaire associée (81 B).

La cause du décès reste mystérieuse pour 74 B qui avait été très amélioré et menait une vie normale avec des PVD à 50 mmHg.

Par contre, 81 B et 28 B ont développé une insuffisance cardiaque avec arythmie complète malgré des PVD résiduelles peu élevées pour 28 B. Cette insuffisance cardiaque est probablement la cause du décès dans les deux cas et traduit une déchéance myocardi-que avancée, peut être aggravée par la myotomie chez 81 B.

VI - Résultats des réinterventions : 11 cas.

Dans cette série : 4 décès qui ont été analysés précédemment,

2 malades ayant un recul inférieur à 3 M,

4 bons et excellents résultats,

1 résultat moyen (36 B) : troubles étendus de la repolarisation persistant malgré un bon résultat hémodynamique (PVD résiduelles = 45 mmHg).

Deuxième Partie

DISCUSSION

De cet exposé d'ensemble des faits, il ressort que le résultat éloigné est conditionné par la qualité du résultat hémodynamique et c'est un fait maintenant bien établi, l'amélioration clinique suit avec un certain retard mais très souvent intégralement l'amélioration hémodynamique.

Cependant le retour des pressions ventriculaires droites à la normale ne garantit pas toujours une guérison clinique parfaite. Deux facteurs principaux semblent responsables de cette discordance :

- les dommages myocardiques irréversibles qui accompagnent parfois les grosses hypertrophies musculaires et
- peut-être l'insuffisance pulmonaire.

Ainsi se dégagent les principaux facteurs de mauvais résultats, que nous discuterons successivement :

- 1 - La persistance d'un gradient de pression ventricule droit - artère pulmonaire dont peuvent être responsables :
 - la persistance d'une sténose orificielle mal ouverte ou reconstituée (qui en fait ne se voit plus depuis 1956, v. p. 71)
 - une hypoplasie de l'anneau (p. 72)
 - et aussi un obstacle infundibulaire résiduel.
- 2 - En l'absence d'un gradient de pression résiduel, l'hypertrophie ventriculaire droite s'accompagne parfois d'une fibrose myocardique qui peut hypothéquer gravement l'avenir : c'est ce que nous appelons le facteur myocardique.
- 3 - L'insuffisance pulmonaire dont il est difficile souvent d'apprécier le rôle quand elle est intriquée aux facteurs précédents.
- 4 - Nous terminerons cette discussion par une analyse des facteurs généraux pouvant influencer le résultat et notamment :
 - la gravité clinique pré-opératoire et l'âge dont nous avons déjà vu l'influence dans l'étude de la mortalité,
 - le type de l'intervention.

De tout ceci, nous essayerons de dégager les indications générales concernant l'heure de l'intervention et la tactique opératoire.

Chapitre I

LE PROBLEME DES OBSTACLES INFUNDIBULAIRES ASSOCIES AUX STENOSSES VALVULAIRES PULMONAIRES

Ce problème à vrai dire reste un des plus ardues de la question des rétrécissements pulmonaires. Encore faut-il séparer dans cette étude deux groupes bien distincts :

- 1 - Celui des sténoses infundibulaires primitives en diaphragme associées à la sténose valvulaire, réalisant un obstacle fibreux inextensible dont la résection s'impose à tous sans discussion.
- 2 - Celui des hypertrophies infundibulaires sténosantes (HIS) dont il reste difficile de prévoir si elles constitueront un obstacle transitoire régressif avec l'hypertrophie musculaire après la levée de l'obstacle valvulaire, qu'il faut donc respecter, ou, si au contraire elles risquent de constituer un obstacle définitif sur lequel il faut faire d'emblée une résection infundibulaire.

De nombreuses recherches ont été consacrées à cette question ces dernières années et l'accord est encore loin d'être fait sur tous les points, notamment en ce qui concerne les indications opératoires.

Après un bref rappel des données de la littérature, nous analyserons nos cas personnels pour tenter de dégager une classification des faits et la conduite à tenir dans chaque cas.

1° Partie - LES DONNEES DE LA LITTERATURE

Les principales données anatomo-cliniques et les éléments du diagnostic de ces obstacles infundibulaires ont été analysés en détail par l'un de nous dans sa thèse (LE GOUBEY (69)). Aussi, nous ne ferons qu'en rappeler les grandes lignes.

I - CLASSIFICATION ANATOMIQUE.

Parmi les obstacles infundibulaires associés aux sténoses orificielles, il faut distinguer deux groupes :

- . Ceux qui sont dus à l'hypertrophie musculaire, conséquence de l'obstacle valvulaire ou hypertrophies infundibulaires sténosantes (HIS).
- . Les sténoses infundibulaires primitives qui réalisent avec la sténose valvulaire des doubles sténoses de la voie pulmonaire.

1 - Les Hypertrophies Infundibulaires Sténosantes (HIS) (Fig. 1 b).

Historique : Ce premier type d'obstacle est de connaissance récente. Décrite pour la première fois par Kirklim, en 1953, (66) elles avaient déjà été pressenties par Soulié en 1952 (98).

"Les documents anatomiques publiés montrent que l'hypertrophie pariétale atteint dans quelques cas un degré tel qu'elle réduit le diamètre de la voie infundibulaire et paraît capable de modifier les conditions d'une éjection ventriculaire correcte".

Fréquence : Ces dernières années, de nombreuses publications ont insisté sur la fréquence de ces HIS (18, 19, 20, 29, 40, 48, 57, 69). Nos chiffres correspondent à la plupart des pourcentages avancés : $78/189 = 43 \%$.

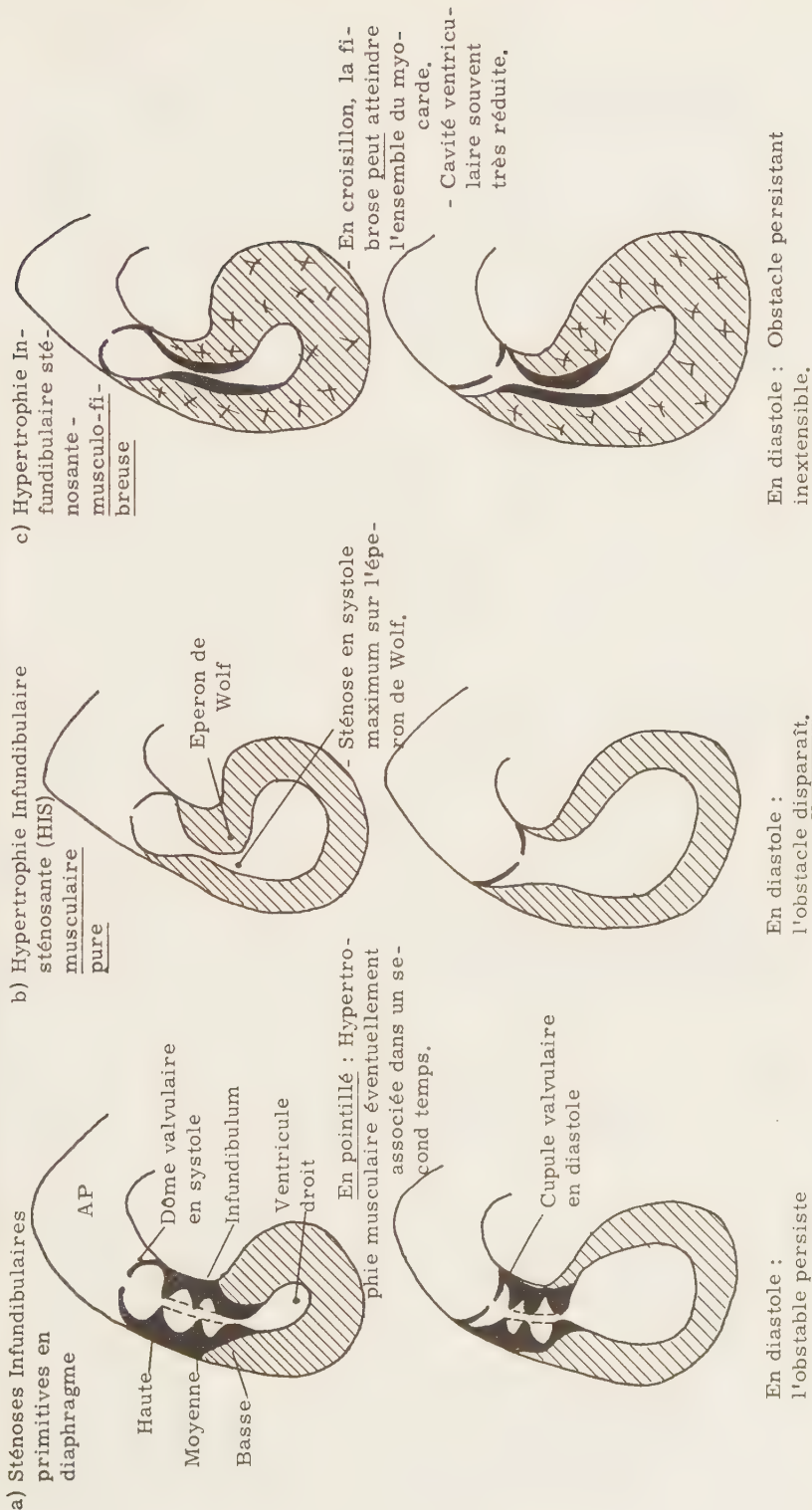
Constitution : cette HIS a deux composantes :

1. L'hypertrophie musculaire diffuse à laquelle participe tout spécialement l'infundibulum. L'épaisseur pariétale peut atteindre 15 à 20 mm. Elle réduit parfois la lumière infundibulaire aux dimensions d'un chenal de quelques millimètres de large.
2. L'hypertrophie parfois très prédominante de deux tractus musculaires septo-marginaux : l'éperon de Wolf et la bandelette ansiforme.
 - le premier limite en bas et en arrière l'entrée de l'infundibulum. Il est tendu du septum interventriculaire à la paroi antérieure du ventricule droit et se prolonge en avant par deux faisceaux divergents, l'un pariétal, l'autre septal.
 - la bandelette ansiforme parcourt le septum depuis les valvules pulmonaires.

Ces deux faisceaux réalisent un véritable sphincter musculaire dont le développement est parfois monstrueux, formant un barrage systolique à l'entrée de l'infundibulum.

FIG. I - LES DIFFERENTS TYPES D'OBSTACLES INFUNDIBULAIRES ASSOCIES AUX STENOSES VALVULAIRES PULMONAIRES.

(Vue angiographique de profil : aspect en systole en haut, en diastole en bas)



Histologiquement, au début, cette HIS est purement musculaire. Mais, à la longue, vont apparaître des remaniements fibreux. Ils touchent tout d'abord l'endocarde qui prend un aspect blanc nacré, parfois en des zones électives où se concentrent les pressions et où la circulation se fait de façon très anormale comme l'éperon de Wolf, mais aussi dans certains cas sur toute la longueur de l'infundibulum. A un stade avancé la fibrose finit par envahir le myocarde. Se trouve alors réalisé un obstacle fixe non seulement systolique mais permanent dont on ne peut espérer la régression spontanée et que nous appellerons HIS musculo-fibreuse (40, 57) Fig. I c.

Un problème particulier est soulevé par les hypertrophies ventriculaires droites massives :

L'hypertrophie ventriculaire droite atteint parfois un degré tel qu'elle réduit non seulement la chambre de chasse mais aussi la cavité ventriculaire qui devient virtuelle dans certains cas. On a insisté depuis longtemps sur la gravité de telles formes sur lesquelles nous reviendrons, (p. 143).

Cette hypertrophie ventriculaire peut être réduite à quelques formations qui traversent la cavité ventriculaire droite à proximité de l'infundibulum et sont distincts de l'éperon de Wolf. Elles forment parfois un obstacle majeur à l'éjection ventriculaire droite (112, 113, 76).

2 - Les Sténoses Infundibulaires Primitives : (Fig. I a).

Elles sont connues de longue date et sont beaucoup plus rarement associées à la sténose orificielle (7/189 dans notre série). Ces sténoses sont congénitales à l'opposé des précédentes et associées à la sténose valvulaire elles constituent des doubles sténoses de la voie pulmonaire.

Constitution : Elles sont facilement reconnaissables lorsqu'elles réalisent un obstacle localisé sous forme d'un anneau ou d'un diaphragme fibreux dont le siège peut être :

- haut. sous valvulaire,
- moyen ou
- bas, à l'entrée de l'infundibulum, séparant alors deux chambres, l'une ventriculaire aux parois hypertrophiées, l'autre infundibulaire aux parois amincies et facilement dépressibles que l'on sent déjà avant ouverture lors de l'exploration chirurgicale.

A l'opposé de ces sténoses en diaphragme on connaît aussi des sténoses infundibulaires primitives longues en chenal. En l'absence de tout obstacle valvulaire on peut affirmer leur caractère primitif. Mais, quand existe une sténose valvulaire, rien ne

permet de distinguer ces formes des HIS musculo-fibreuses dont nous avons parlé tout à l'heure.

En résumé :

Quand existe une sténose valvulaire, on peut dire :

- qu'une HIS étendue, régulière, purement musculaire est surement réactionnelle à la sténose valvulaire ;
- qu'une sténose en diaphragme localisée, haute, moyenne ou basse est surement primitive ;
- mais qu'une sténose fibro-musculaire longue peut être une HIS au stade ultime de son évolution ou une sténose infundibulaire primitive ou même peut-être les deux à la fois (69).

Quoiqu'il en soit, en se plaçant sur un plan physio-pathologique et pratique, deux groupes s'opposent :

- . les obstacles purement musculaire,
- . et les obstacles fibreux.
- . Dans le premier groupe, la sténose comme l'ont montré les constatations angiographiques et opératoires, est essentiellement contractile, maximum en télésystole et disparaît en diastole. Enfin on conçoit que l'hypertrophie régressant l'obstacle puisse disparaître.
- . Dans le deuxième groupe au contraire l'obstacle est fixe, persistant en grande partie en diastole. Il n'y a aucune chance de régression. Seule une résection chirurgicale peut lever la sténose.

II - LES ELEMENTS DU DIAGNOSTIC.

La première question qui se pose est donc de savoir si le clinicien avant l'opération et le chirurgien en cours d'intervention peuvent reconnaître l'obstacle infundibulaire et préciser son importance et son type anatomique.

A - Le diagnostic est possible avant l'intervention dans la plupart des cas et ceci grâce aux données apportées ces dernières années par l'angiographie et la cinéangiocardigraphie. Les signes cliniques, radiologiques, électriques et hémodynamiques sont en effet bien infidèles.

- 1 - Le meilleur signe clinique reste le siège du souffle systolique non pas au foyer pulmonaire, mais plus bas, latéro-sternal gauche en regard des 3e, 4e, voire 5e espaces intercostaux.

- 2 - A l'analyse radiographique du coeur, l'absence de convexité de l'arc moyen gauche serait en faveur d'une sténose infundibulaire. En fait, ceci n'a rien de formel car l'absence d'arc moyen gauche ne signifie pas toujours absence de dilatation de l'artère pulmonaire, car l'HIS peut très bien s'accompagner de cette dilatation, car enfin cette dilatation peut manquer en cas de sténose valvulaire pure.

Une forte cardiomégalie rend très probable l'hypertrophie infundibulaire mais l'inverse n'est pas vrai car l'hypertrophie concentrique ne dilate pas le coeur.

3 - L'ECG

reste le meilleur critère pour apprécier l'hypertrophie ventriculaire droite. Il est donc certain que le nombre d'HVD "de barrage" est plus important chez les patients ayant une HIS que chez ceux qui n'en ont pas. Ainsi sur nos 66 observations, 39 (56 %) avaient cette HVD alors que sur la population restant, la proportion est de 54/123 (44 %). En cas d'HIS musculo fibreuse elle atteint 11/13.

On peut donc dire que pratiquement toutes les HIS majeures ont une HVD de barrage, que cette HVD manque souvent dans les HIS modérées et dans les sténoses infundibulaires, primitives modérées et que de nombreux sujets ayant une HVD de barrage peuvent ne pas avoir d'HIS.

4 - Le cathétérisme cardiaque.

- a - Il permet dans une certaine mesure de prévoir une hypertrophie concentrique importante si les pressions ventriculaires droites sont très élevées. Ainsi sur nos 66 HIS, 38 avaient des PVD supérieures à 150 mmHg. (soit 57,5 %) alors que le reste de la population, 50 patients sur les 123 ont de telles pressions (40 %). Sur les 13 HIS musculo-fibreuses la proportion atteint 10/13.

Ainsi, des PVD très élevées font craindre une HIS mais ne permettent pas de l'affirmer. Par contre quand les PVD sont inférieures à 120 mmHg., l'HIS est rare ou non significative et dans les rares cas où nous avons trouvé ce chiffre, les PVD étaient difficilement interprétables, en raison d'une insuffisance cardiaque. Enfin, bien entendu, une sténose primitive modérée peut s'accompagner de PVD modérément élevées.

- b - La courbe de retrait de la sonde de l'artère pulmonaire dans le ventricule droit peut déceler une chute de pression sur l'infundibulum et schématiquement quand cette chute de pression est brusque et franche, on pense à une sténose primitive en diaphragme et quand elle est moins franche et progressive à une HIS.

Cependant, cette chute de pression est impossible à saisir en cas de sténose immédiatement sous valvulaire. De même en cas d'HIS, elle échappe souvent, car la sténose est contractile tendant à repousser directement la sonde dans le ventricule droit (69, 57).

- 5 - L'angiographie sélective du ventricule droit à grande vitesse (8 clichés par seconde) ou mieux la cinéangiographie (120 images par seconde) permet pratiquement toujours le diagnostic d'un obstacle infundibulaire car elle apporte des renseignements non seulement morphologiques mais aussi dynamiques sur l'infundibulum qu'elle étudie en systole et en diastole (4, 6, 48, 69, 70, 75).

C'est l'incidence de profil qui donne le plus de renseignements :

- outre la sténose valvulaire, on voit donc l'obstacle infundibulaire sous forme
 - . d'une sténose localisée ou d'un étroit chenal inextensible en diastole en cas de sténose primitive en diaphragme ou de sténoses musculo-fibreuses longues ; (Fig. I a et c)
 - . d'une striction systolique parfois très importante en cas d'HIS. Cette striction prédomine souvent sur l'éperon de Wolf qui encoche la partie postéro-inférieure de l'infundibulum. Mais, dans tous les cas, fait capital, cette striction s'ouvre en diastole (Fig. I, b).
- Enfin l'angiographie permet d'apprécier la réduction de la cavité ventriculaire, de reconnaître aussi certains aspects particuliers de l'hypertrophie musculaire sous forme d'énormes piliers obstruant la chambre de remplissage (112, 113).
- L'image d'un diaphragme sous-valvulaire est par contre très difficile à dissocier de l'image de la sténose valvulaire. C'est la seule lacune vraiment importante de l'angiographie. C'est pourquoi le chirurgien doit toujours vérifier au doigt l'infundibulum après l'ouverture valvulaire.

B - LES CONSTATATIONS CHIRURGICALES.

Elles ne viennent donc le plus souvent que confirmer le diagnostic pré-opératoire : le doigt introduit dans l'infundibulum distingue facilement le plus souvent une HIS simple, musculaire, qui réalise une striction purement systolique, d'un obstacle fibreux inextensible qui s'oppose à sa progression et persiste en diastole.

Mais en ce qui concerne les HIS, les données palpatoires sont souvent impuissantes à évaluer l'importance réelle de l'obstacle résiduel qu'elles constituent. La prise des PVD après valvulotomie permet seule d'avoir des renseignements chiffrés à ce sujet, bien que les conditions hémodynamiques per-opératoires soient souvent éloignées des conditions physiologiques. Une prise des pressions systémiques simultanée est éminemment souhaitable.

C - EN RESUME.

On peut pratiquement toujours avant l'intervention prévoir l'importance et la nature d'un obstacle infundibulaire associé aux sténoses valvulaires pulmonaires. A ce titre :

- 1 - Les données cliniques radiologiques électriques et hémodynamiques sont souvent infidèles.
 - Le meilleur signe clinique reste la situation basse du souffle en regard des 4e, 5e espaces intercostaux gauches.
 - L'absence de dilatation post-sténosique de l'artère pulmonaire est un signe trop inconstant.
 - L'existence d'une HVD de barrage ou de fortes pressions ventriculaires droites ne permettent que de craindre sans pouvoir l'affirmer une HIS.
 - Leur absence par contre permet pratiquement d'éliminer une HIS importante mais non pas une sténose lère en diaphragme modérée.
 - La courbe de retrait de la sonde de l'artère pulmonaire dans le ventricule droit permet de reconnaître une sténose localisée moyenne ou basse mais est souvent en défaut en cas d'HIS, et ne peut reconnaître un diaphragme immédiatement sous-valvulaire.
- 2 - C'est pourquoi l'angiographie sélective ventriculaire droite à grande vitesse ou la cinéangiographie restent les éléments essentiels de l'exploration pré-opératoire d'un rétrécissement pulmonaire permettant de reconnaître la sténose valvulaire, le siège et le type de l'obstacle infundibulaire qui lui est éventuellement associé.
- 3 - L'exploration chirurgicale vient confirmer dans la plupart des cas l'excellente concordance des données angiographiques et anatomiques (69). Elle seule cependant permet dans la plupart des cas de découvrir un diaphragme sous-valvulaire. C'est pourquoi l'exploration au doigt de l'infundibulum s'impose dans tous les cas, quelque soit la valeur de l'exploration pré-opératoire.

La prise de pressions ventriculaires droites constitue le seul critère chiffré, malgré certaines réserves, permettant d'apprécier l'importance réelle de l'obstacle résiduel que constitue une HIS.

III - ATTITUDE THERAPEUTIQUE.

Le véritable problème en fait est celui de savoir quelle attitude chirurgicale adopter face à cet obstacle infundibulaire. Car, si la levée de l'obstacle orificiel est une intervention simple, comportant dans les formes habituelles un risque très modéré, il n'en est pas de même pour la chirurgie infundibulaire. L'acte chirurgical peut être une simple myotomie mais aussi une résection musculaire voire dans certains cas un évidement ventriculaire comportant outre la résection infundibulaire, l'ablation de piliers qui obstruent la cavité ventriculaire et l'entrée de l'infundibulum. Ces résections larges exposent aux blessures des voies de conduction, des branches coronariennes profondes et enfin à la défaillance ventriculaire droite post-opératoire ou même tardive.

On peut actuellement résumer les choses de la façon suivante :

- 1 - Il n'y a pas de discussion quant à la nécessité de réséquer les obstacles fibreux. Encore faut-il distinguer les sténoses localisées en diaphragme qui ne nécessitent qu'un acte limité, des sténoses longues où l'on retrouve le risque des resections étendues.
- 2 - En ce qui concerne les HIS secondaires aux sténoses valvulaires, le problème est par contre beaucoup plus délicat, car si tout le monde s'accorde en général pour respecter les HIS modérées, pour les HIS importantes, le débat n'est pas clos entre les partisans de l'abstention et ceux de la résection,
 - a - Les partisans de l'abstention avancent les arguments suivants : (19, 20, 55, 81),
 - . De fortes pressions résiduelles après valvulotomie peuvent être très bien tolérées sans insuffisance cardiaque post-opératoire et sans que la mortalité soit très différente des cas où l'on a fait une résection infundibulaire. (19, 20).
 - . La régression lointaine des HIS est un fait maintenant bien établi et de nombreuses séries sont là pour en témoigner. (19, 29, 40, 57, 60, 81).

D'autre part :

- . La réduction du gradient résiduel par la chirurgie infundibulaire ne met pas toujours à l'abri d'insuffisances cardiaques post opératoires ou même de décès (19).

- . La résection infundibulaire enfin ne garantit pas toujours un bon résultat hémodynamique et alors au risque d'un gradient de pression persistant, s'ajoute celui d'une agression musculaire (19).

b - D'autres au contraire estiment dangereux de laisser en place l'HIS et ceci parce qu'

- . il y a un risque de défaillance ventriculaire droite irréductible dans les suites opératoires,
- . parce qu'il est difficile de prévoir si l'HIS régressera ou non,

3 - En fait le vrai problème est là :

Tout le monde s'accorde à reconnaître qu'une HIS peut très bien régresser. Ce qui est encore l'objet de discussion, ce sont les critères qui permettent de prévoir avant l'intervention la régression de l'HIS :

- a - Certains se sont basés avec Johnson (60) sur les chiffres de PVD résiduelles après valvulotomie. Cet auteur note en effet que les cas où il n'y a pas eu régression spontanée des PVD se trouvent dans le groupe où elles restaient supérieures à 100 mmHg. Aussi ce chiffre critique est-il choisi pour poser l'indication d'une résection infundibulaire.

Cette attitude semble excessive et ce critère imprécis. Il ne peut renseigner en aucune façon sur la nature de l'observable résiduel et notamment il ne permet pas de dire si cet obstacle est purement musculaire ou musculo-fibreux. Or, les cas de non régression décrits dans la littérature semblent bien faire partie de cette catégorie (19, 48, 60).

- b - L'apparition de l'angiocardigraphie à grande vitesse et de la cinéangiographie a permis d'apporter des précisions à ce sujet, nous l'avons vu.

- Certains ont voulu, mieux qu'une étude dynamique approximative de l'infundibulum, donner des références chiffrées pour prendre une décision.

Little (75) puis Gilbert (48) ont étudié sur l'incidence de profil le rapport :

Diamètre infundibulaire en extrême systole pris au niveau de l'éperon de Wolf

Diamètre du bulbe pulmonaire sur le même cliché,

dont l'abaissement est en rapport avec l'importance de la contraction infundibulaire systolique. Ils fixent le chiffre critique de ce rapport à 0,50, estimant que la régression est improbable au-dessous de cette valeur.

Ce rapport est imparfait et comme l'a montré Michaud : sur une étude de 16 cas les discordances sont fréquentes (81). En effet, il ne répond pas exactement à la question car il ne tient compte que du degré de striction systolique et non pas de la sténose résiduelle en diastole qui paraît essentielle pour apprécier si oui ou non l'obstacle est purement musculaire ou au contraire musculo-fibreux, c'est-à-dire fixé avec de grandes chances de régresser incomplètement.

~ C'est pourquoi Lester (70) et Arie (6) ont étudié, toujours sur l'incidence de profil le rapport :

Diamètre infundibulaire en extrême systole pris au niveau de l'éperon de Wolf

 Diamètre diastolique pris au même endroit.

En cas de sténose infundibulaire ce rapport est d'autant plus bas que les variations systolo-diastoliques sont plus importantes c'est-à-dire que l'obstacle est purement contractile se relâchant en diastole donc musculaire pur. A l'inverse, il est d'autant plus élevé que l'obstacle est fixe se modifiant peu en diastole.

Lester fixe le chiffre critique à 0,30 pensant que dans les cas où le rapport est supérieur à ces valeurs, l'obstacle a des chances d'être fixe, musculo-fibreux et donc qu'il doit être réséqué.

En fait, il semble suffisant d'apprécier la valeur du diamètre infundibulaire diastolique non pas en le rapportant au diamètre systolique minimum au même endroit mais au diamètre diastolique théorique que devrait avoir cet infundibulum (69).

EN RESUME :

On peu dire qu'une HIS a d'autant moins de chance de régresser qu'à l'hypertrophie musculaire s'associe un remaniement fibreux.

Pour apprécier avant l'intervention ce remaniement fibreux nous avons vu qu'on ne peut se fier :

- ni aux PVD pré-opératoires,
- ni aux PVD résiduelles après valvulotomie,
- mais seulement aux renseignements fournis par l'angiographie.

Ce qui est essentiel c'est de pouvoir apprécier le degré de rétrécissement diastolique de l'infundibulum. L'angiocardiographie sélective ventriculaire droite ou mieux la cinéangiographie peuvent donner dans la plupart des cas une réponse à cette question.

Le Goubey a montré dans sa thèse qu'il existait entre les données angiographiques et les constatations chirurgicales une concordance rarement prise en défaut (24/31).

Finalement, pour savoir si l'on peut réellement s'appuyer sur ces derniers critères pour poser l'indication d'une résection infundibulaire, il restait à étudier séparément, en cas d'HIS musculaire pure et en cas d'HIS musculo-fibreuse :

- . la mortalité opératoire,
- . le nombre d'insuffisance cardiaque post-opératoire
- . et le résultat lointain,

respectivement chez ceux qui ont eu une résection infundibulaire et chez ceux qui n'en ont pas eu.

C'est ce que nous avons essayé de faire à la lumière des travaux précédents à propos de 66 observations.

2° Partie - ETUDE DE NOS CAS PERSONNELS

A - PRELIMINAIRES.

I - REPARTITION DES OBSTACLES INFUNDIBULAIRES SUIVANT LE TYPE ANATOMIQUE : CRITERES DU DIAGNOSTIC

Tableau I -

Constatations	Sténoses 1°	HIS muscul.	HIS musc. fib.	Total
I. anatomiques	2	6	8	16
II. chirurgicales	4	50	2	56
III. angiograph.	1	12		13
IV. cathé. pré-op.		2		2
V. cathé. post-op.		8		8
Total	7	78	10	95

Ligne I et II Constatations directes (72 cas) :

- 16 fois lors des vérifications anatomiques
- 56 fois lors de l'intervention.

Ligne III (13 cas) : Constatations angiographiques isolées.

Ligne IV (2 cas) :

Diagnostic porté uniquement sur le cathétérisme pré-opératoire : chute de pression sur l'infundibulum (ne permet de préjuger du type musculaire pur de l'obstacle que dans la mesure où les pressions tombent secondairement).

Ligne V (8 cas) : Diagnostic porté uniquement sur le cathétérisme post-opératoire :

- 1 - Les pressions ventriculaires droites ne se sont pas normalisées malgré un acte chirurgical correct sur la sténose valvulaire (Ce n'est que dans la chirurgie à ciel ouvert que l'on peut savoir si l'ouverture valvulaire a été correcte).
- 2 - En cas d'opération de Brock ont été retenus :
 - les cas où les pressions se sont normalisées secondairement ce qui permet d'éliminer un obstacle valvulaire résiduel ;
 - les cas où une chute de pressions a été constatée sur l'infundibulum.
- 3 - On peut objecter qu'échappent à cette sélection les mauvais résultats persistants des interventions faites par voie transventriculaire (TV) où ni une réintervention, ni un cathétérisme, ni une angiographie n'ont pu éliminer ou affirmer un obstacle infundibulaire, et il peut exister dans cette population des HIS non régressives.

Ces cas ont été analysés (cf. résultats des TV, voir p. 71). Ils englobent 15 observations. Il y a deux arguments pour penser qu'il s'agit plutôt dans ces cas de sténoses orificielles résiduelles :

- a - Sur 26 mauvais résultats des TV, 11 ont été réopérés à ciel ouvert ; tous avaient une sténose orificielle persistante.
- b - Tous les mauvais résultats se situent avant 1956 sauf 2, ce qui laisse penser à une imperfection de l'ouverture valvulaire avant cette date. On peut donc dire que peu d'HIS risquent de nous avoir échappé.
- 4 - Restent les patients décédés opérés par voie transventriculaire qui n'ont eu aucun contrôle hémodynamique ou anatomique.

On peut considérer que 4 parmi eux sont susceptibles d'avoir une HIS (61 A, 19 B, 32 A, 104 B) car il s'agissait de formes graves en insuffisance cardiaque avec de fortes cardiomégalies.

Quatre ont été opérés avant 1955 et un en 1959.

Causes de la mort : arrêt cardiaque le 1er jour (61 A)
 arrêt cardiaque sur table (19 B)
 Indéterminée (19 B) (104 B)

En résumé :

Les obstacles infundibulaires se répartissent de la façon suivante :

- 78 HIS purement musculaires (HIS M.)
- 10 HIS musculo-fibreuses (HIS MF.)
- 7 Sténoses Infundibulaires Primitives dont
 - . 2 sténoses basses en diaphragme,
 - . 5 diaphragmes sous-valvulaires associés :
 - 3 fois à une HIS MF.
 - 1 fois à une HIS M.

- OBSERVATIONS RETENUES POUR LA PRESENTE ETUDE (66 cas)*

Tableau II -

	HIS M.	HIS MF.	Total
OPEREES sous CEC ou Hypothermies Modérées	43 (8 HM)	13	56
Avec RESECTION INFUND.	18	8	total 26
Sans RESECTION	25 (8 HM)	5	30
TRANS-VENTRIC.	10		10
TOTAL	53	13	66

A - Nous avons laissé de côté les 4 sténoses 1° en diaphragme simple qui ne posent pas de problèmes particuliers.

B - HIS Musculo-Fibreuses (HIS MF.) : 13 cas

Aux 10 HIS MF. isolées ont été jointes 3 HIS MF associées à une sténose 1° en diaphragme sous-valvulaire car elles posent les mêmes problèmes par l'importance de la résection qu'elles justifient.

* Voir le résumé des observations à la fin du chapitre.

C - HIS Musculaires pures (HIS M.) : 53 cas. En effet :

Sur les 78 HIS initiales, 25 ont été écartées.

- 1 - 20 fois parce qu'elles étaient non significatives ou minimales, laissant des PVD inférieures à 70 mmHg ou estimées peu importantes à l'angiographie.

Dans ces observations, les suites ont été simples et le résultat lointain bon, mis à part un décès sous CEC mais par hémorragies diffuses (4 patients ont eu un recul inférieur à 3 mois).

- 2 - 5 fois, parce que l'observation a été jugée ininterprétable :
- soit parce que manquait un contrôle de pression post-opératoire ou un contrôle anatomique ce qui ne permet pas d'apprécier l'importance d'une HIS uniquement retrouvée à l'angiographie : 3 cas, 2 résultats rapidement satisfaisants, un recul inférieur à 3 mois,
 - soit parce qu'il existait sur la voie pulmonaire un autre obstacle rendant difficile l'interprétation de PVD encore élevées : une hypoplasie de l'anneau et une sténose du tronc de l'AP.

III - MODALITES OPERATOIRES.

Tableau III - Type de la chirurgie infundibulaire et mortalité globale.

	MYOTOMIE SIMPLE	RESECTION INFUNDIBUL.	EVIDEMENT	TOTAL
HIS M.	1	13 (3)	4 (2) =	18
HIS MF.		5	3 (1) =	8
TOTAL	1	18 (3)	7 (3) =	26
DECES	1	3	2 =	6

Elles sont résumées sur les tableaux II et III.

A - Sur les 66 patients :

- 10 ont été opérés par voie TV. Ce sont toutes des HIS M.
- 56 ont été opérés à ciel ouvert, soit sous CEC (48), soit sous HM (8), 43 HIS M. et 13 HIS MF.
 Ont eu une résection infundibulaire : 26 (18 HIS M.)
 N'ont pas eu de résection : 30 (25 HIS M.).

B - La chirurgie infundibulaire a consisté en :

- une myotomie simple
- 18 résections infundibulaires dont 3 associées à une myotomie
- 7 évidements ventriculaires dont 3 associés à une myotomie.

L'intervention s'est faite :

sous CEC + Hypothermie modérée,	4 fois
sous CEC + Hypothermie profonde,	2 fois.

IV - CRITERES D'ANALYSE DES RESULTATS

A - L'importance de l'obstacle infundibulaire a été contrôlée

48 fois sur 66 par une prise de pression ventriculaire droite
18 fois par une vérification anatomique nécropsique ou chirurgicale seulement.

B - Les résultats lointains sur les 49 survivants ont été appréciés :

- . avec un recul ≥ 3 ans : 26 fois
entre 1 et 3 ans : 19 fois,
- . avec un contrôle hémodynamique et clinique : 21 fois
" clinique simple : 24 fois
- . 4 patients n'ayant été vus qu'avec un recul inférieur à 6 mois ont été écartés de cette étude des résultats lointains.

B - ANALYSE DES RESULTATS.

Pour rendre les séries homogènes nous avons étudié séparément les patients opérés à ciel ouvert (CEC & HM) où l'on est sûr d'avoir des renseignements précis sur la valeur de l'ouverture valvulaire et ceux opérés par voie transventriculaire.

I - PATIENTS OPERES SOUS CEC (56 cas)

La mortalité, les complications post-opératoires, les résultats lointains ont été analysés comparativement chez les patients ayant eu une résection infundibulaire et chez ceux n'ayant pas eu de résection, et ceci respectivement dans les deux grandes catégories HIS M. et HIS MF.

A - HIS Musculo-Fibreuses : (13 cas)

- 1 - Il faut souligner en préalable la gravité clinique considérable de ces cas puisque sur 13 patients, 10 sont des classes 4, 9 sont des triades, 5 sont en insuffisance cardiaque,

7 sur les 11 qui ont eu un cathétérisme avaient des PVD pré-opératoires supérieures à 150 mmHg. 10 enfin ont des HVD massives avec cavité ventriculaire très réduite (Tableau IV).

Tableau IV - Gravité pré-opératoire des HIS MF.

Patients	:	Cl 4	:	Triades	:	IC	:	PVD >150	:	CV ↘
N : 13	:	10	:	9	:	5	:	7/11	:	10

2 - Les résultats sont schématisés sur le tableau V.

a - Sur les 8 patients ayant eu une résection infundibulaire 4 sont décédés :

- 3 semblent avoir eu une résection musculaire suffisante (2 évidements ventriculaires). Les causes de décès en post-opératoire immédiat ont été : fibrillation ventriculaire (58 A), IVD aiguë (24 B), circonstances non précisées (45 B).

Chez 24 B, le décès peut trouver son explication dans le fait qu'il y a eu blessure coronaire et que l'importance des lésions a obligé à une destruction quasi complète de l'appareil valvulaire.

- Dans le dernier cas (38 B) la résection, comme l'a montré la vérification anatomique, semble avoir été insuffisante bien que les pressions ventriculaires droites aient chuté de moitié. La mort est survenue au deuxième jour par arrêt cardiaque en même temps que survenait d'ailleurs un ictère précoce.

Dates des interventions : 1967 (58 A), 1963 (38 A), 1966 (45 B), 1960 (24 B).

- Sur les 4 survivants :

- . 3 ont eu une insuffisance cardiaque passagère dans les suites opératoires.
- . Le résultat lointain est bon 3 fois (9 A, 27 A, 86 A)
 - avec trois blocs complets de la branche droite cependant - Il est incomplet une fois (50 A) : la résection a été insuffisante et deux ans après les PVD sont encore à 96 mmHg.

b - Des 5 patients n'ayant pas eu de résection infundibulaire aucun n'a survécu.

- Le décès est survenu en post-opératoire immédiat et la cause a été une IVD aiguë dans tous les cas.
- Tous avaient des HVD massives avec forte réduction de la cavité ventriculaire (5 vérifications anatomiques)

Dates des interventions : 1956, 1962, 1963, 1964, 1966.

Tableau V - Résultats chez les patients ayant une HIS MF.

	N	Morta- lité	Survi- vants	IC, C. post, op.	Résultat lointain bon Insuf. < 6m.	Contrôle HD Clin
RESECTION	8	4 (50%)	4		3 1 0	2 2
Ss RESECTION	5	5	0			

En résumé :

Il faut souligner la gravité considérable de ces HIS MF. Le principal facteur de mortalité semble être l'HVD massive obstructive, entraînant une forte réduction de la cavité ventriculaire, qui accompagne ces HIS MF.

Néanmoins, dans ces cas la résection semble justifiée en raison d'une moindre mortalité et de la possibilité d'un résultat lointain satisfaisant. Mais il reste une grande part d'imprévisible, la mort pouvant survenir malgré une résection efficace. L'IVD post-opératoire est fréquente.

B - HIS Musculaires pures : 43 cas.

1 - Etude de la gravité pré-opératoire

Tableau VI - Gravité pré-opératoire des patients ayant une HIS M. pure.

Patients	Cl 4	triades	IC	PVD >150	PVD résid >100	CV ↗↘
Résection	: 18 8 (44%)	9	2	11 (61%)	6/6	7
Ss résection	: 25 16 (64%)	17	2	13 (52%)	15/23	12

Nous voyons que cette gravité est identique aussi bien en ce qui concerne la gravité globale qu'en ce qui concerne l'importance de l'obstacle résiduel, ce qui permet de comparer la mortalité et les résultats lointains. Les pressions résiduelles après valvulotomie sont :

- chez les patients ayant eu une résection infundibulaire, six fois supérieures à 100 mmHg. dans les six cas vérifiés (180 - 180 - 140 - 130 - 120 - 100).
- chez les patients n'ayant pas eu de résection : 13 fois sur 23 supérieures à 100 mmHg (9 fois supérieures à 120 dont 3 à 170 - 180 - 180).

2 - Résultats

Tableau VII - Résultats chez les patients ayant une HIS M. pure.

Patients		Morta- lité	Survi- vants	IC. post.op.	Résultat lointain bon Insuf. < 6m.	contrôle HD Clin.
Résection	18	2 (11%)	16	10 (68%) ^{††}	12 (80%) [†]	3 1 7 8
Ss Résection	25	4 (16%)	21	9 (43%) ^{††}	15 (79%) [†]	4 2 13 6

[†] Pourcentages exprimés sur les patients survivants revus avec un recul > 6 m.

^{††} Pourcentages exprimés sur les patients survivants.

a - Etude comparée de la mortalité :

- 1 - Chez les patients ayant eu une résection infundibulaire : 2 décès sur 18 cas (12 B et 96 B)
 - dans le 1er cas, myotomie qui semble avoir été efficace puisque les PVD post-opératoires sont tombées à 35 mmHg.
 - Décès par arrêt cardiaque post-opératoire immédiat. (CEC 1963).
- 2 - Chez les patients n'ayant pas eu de résection infundibulaire : 4 décès sur 25. Les causes de la mort sont les suivantes :
 - arrêt cardiaque per-opératoire : HM 1955 (52 A)
 - hémorragies diffuses : CEC 1959 (77 B)
 - non précisées : HM 1957 (90 B)
 - IVD 48 heures après : CEC 1967 (103 B)
- 3 - L'étude de la mortalité ne montre donc pas de différence significative entre les deux séries.
En effet on ne peut retenir pour comparaison qu'une observation dans chaque série :

- 12 B est décédé malgré une myotomie efficace apparemment
- 103 B est peut-être décédé parce qu'il n'a pas eu de résection infundibulaire (PVD résiduelles à 120 mmHg).

b - Etude comparée des suites opératoires :

Il s'agit essentiellement de l'insuffisance cardiaque post-opératoire immédiate ou se prolongeant quelques semaines après l'intervention. Elle semble un peu plus fréquente en cas de résection 10/16 = 68 % qu'en l'absence de résection 9/21 = 43 % ; cette fréquence apparaît maximum après évidemment ventriculaire (3 évènements sur 4 et 7 résections simples sur 12).

c - Résultats lointains :

On peut dire même proportion de bons résultats et de résultats médiocres mais cette impression demande à être corrigée par une analyse critique détaillée :

1 - Analyse des résultats médiocres :

- Chez les patients ayant eu une résection infundibulaire 3/16

= Deux ont une IVD modérée résiduelle (hépatomégalie) avec troubles diffus de la repolarisation en précordiales droites.

* OBS. 62 A, 5 ans, triade, classe 3, ECG 2, PVD : avant 180 après valvulotomie 180, après résection infundibulaire 90, résection de 1,5 g. de muscle sur l'infundibulum + myotomie de 1 cm. de profondeur allant de l'anneau pulmonaire à la pointe.

1 an 2 mois après : SF $\neq$ 0 mais hépatomégalie avec reflux hépto-jugulaire.

OBS. 1 A, 4 ans, triade, classe 3, ECG 2, PVD avant 120, après valvulotomie 140, après résection ?

"Résection infundibulaire étendue + évidemment sur cette cavité ventriculaire virtuelle".

1 an après : SF $\approx$ 0. Hépatomégalie modérée qui n'existait pas avant l'opération.

- = Dans un cas le cathétérisme et l'angiographie post-opératoire découvrent un shunt G. D. à l'étage ventriculaire probablement iatrogène :

* OBS. 51 A, 13 ans, SP 3, ECG 3, PVD avant : 180, après valvulotomie 180, après résection 80.

"Excision d'un fragment gros comme une petite noisette. Minime éraillure de la paroi aortique qui est suturée par 3 points. Puis on amincit largement la berge droite de la ventriculotomie, plus discrètement la berge gauche".

9 ans après : SF $\neq$ 0, hépatomégalie sans reflux hépato-jugulaire, hypertrophie biventriculaire à l'ECG, augmentation de la vascularisation pulmonaire, AMG expansif et dilaté (Insuffisance pulmonaire). Cathétérisme : PVD = 65. Shunt G $\rightarrow$ Dt de 2,3 vol à l'étage ventriculaire.

- Chez les patients n'ayant pas eu de résection infundibulaire 4/21

= 4 résultats sont estimés insuffisants.

Il s'agissait de formes sévères. Toutes sont des triades, classe 4, avec des PVD supérieurs à 180 mmHg., 3 fois et à 118 une fois (mais insuffisance cardiaque). Toutes ont été considérablement améliorées.

54 B a vu cette amélioration se poursuivre trois ans sur le plan hémodynamique et 8 ans après le résultat clinique est jugé bon. L'ECG ne montre plus que de discrets signes de surcharge ventriculaire droite.

* 42 B, 16 B, 9 B, n'ont été revus qu'avec un recul de un an et l'amélioration clinique et hémodynamique est déjà franche et probablement pas terminée car, nous l'avons vu, elle peut se poursuivre plusieurs années (54 B).

= Comme on pouvait s'y attendre, ces résultats insuffisants appartiennent au groupe où les PVD pré-opératoires sont les plus élevées, mais à l'inverse ces fortes pressions n'excluent pas de brillants résultats (64 A, 62 B, 72 A, 43 B, 63 A).

= En définitive, dans ces résultats insuffisants aucun résultat nul, pas d'insuffisance cardiaque résiduelle. L'amélioration n'est peut-être pas terminée car le recul dans 3 cas est insuffisant.

2 - Analyse des bons résultats.

- = En ce qui concerne les patients ayant eu une résection nous avons remarqué que cette résection n'est pas toujours efficace.

Il en est ainsi dans 6 observations où les PVD résiduelles après résection étaient ≥ 80 , 5 fois et égales à 75 une fois. Ceci correspondait à une chute de pression de plus de la moitié 2 fois (51 A et 62 A) et de moins de la moitié 4 fois (12 A, 33 A, 76 A, 6 B).

L'acte chirurgical dans les 4 derniers cas a été non précisé une fois (33 A), modéré 2 fois (12 A, 6 B), large une fois (76 A).

Les PVD peuvent donc rester élevées et ceci malgré une résection musculaire large.

Aussi faut-il tenir compte dans l'appréciation du résultat éloigné d'une part de régression spontanée de l'HIS persistant après la résection infundibulaire.

Nous avons pu le contrôler hémodynamiquement dans 3 cas (12 A, 51 A, 6 B) où les PVD après résection étaient respectivement de 75 - 80 - 90 et lors d'un cathétérisme éloigné de 42 - 65 - 38.

En résumé :

Nous pouvons dire qu'en ce qui concerne les HIS musculaires pures :

- la résection infundibulaire ne semble pas abaisser de façon significative la mortalité ;
- elle s'accompagne plus fréquemment d'insuffisance ventriculaire droite post-opératoire ;
- elle n'est pas toujours pleinement efficace même quand elle est étendue et dans ce cas risque de laisser une IVD résiduelle ou être à l'origine d'autres complications (blessure coronaire, troubles de la conduction, troubles persistants de la repolarisation, perforation septale...)
- par contre, cette HIS quand elle est respectée régresse toujours et très souvent complètement et dans les 4 cas où nous avons estimé cette régression incomplète, un recul d'un an seulement nous permet d'espérer encore une amélioration car elle peut se poursuivre plusieurs années.

II - ETUDE COMPLEMENTAIRE DES PATIENTS OPERES PAR VOIE TRANSVENTRICULAIRE ET AYANT UNE HIS MUSCULAIRE PURE : 10 cas.

- 1 - Sur les 10 patients, 2 sont décédés par arrêt cardiaque per-opératoire (7 B et 75 B).

Dans ces deux cas, il est difficile d'incriminer la seule HIS comme responsable du décès. Il s'agit de formes ultimes avec HVD massives et forte réduction de la cavité ventriculaire.

- 2 - Sur les 8 survivants :

- Un seul a eu une IVD post-opératoire
- 7 sont de bons résultats éloignés. Un très brillant : 82 B. Un seul a été contrôlé hémodynamiquement.
- Un a un recul inférieur à 3 mois.

L'étude de ces 10 cas ne fait que confirmer nos conclusions précédentes sur le devenir spontané des HIS musculaires pures.

III - ⁺EN CONCLUSION DE CE CHAPITRE, nous envisagerons le problème des HVD massives avec forte réduction de la cavité ventriculaire.

En réalité plus que l'HIS, c'est la diffusion de l'HVD parfois monstrueuse qui semble faire toute la gravité d'un rétrécissement pulmonaire et être responsable de la mortalité.

Tableau VIII - (Patients opérés sous CEC et HM)

	Décédés N. CV $\searrow \searrow$ /total	Survivants N. CV $\searrow \searrow$ /total	Total N. CV $\searrow \searrow$ /total
Sans résection	9/9	8/21	17/30
Résection	6/6	6/20	12/26
Total	15/15	14/41	29/56

Le tableau VIII nous montre la proportion de ces formes à hypertrophie ventriculaire droite massive chez les patients décédés et les survivants.

On peut conclure :

- 1 - que tous les patients décédés font partie de ce groupe
- 2 - que la mortalité atteint 50 %, 15/29 ;
- 3 - que cette mortalité n'est pas sensiblement différente chez ceux qui ont eu une résection musculaire (2 fois un évidemment ventriculaire) et chez ceux qui n'en ont pas eu (6/12 et 9/17).

EN CONCLUSION

Les obstacles infundibulaires associés aux sténoses valvulaires pulmonaires continuent de poser des problèmes ardu.

I - Ils se divisent en deux groupes :

- Ceux qui sont en rapport avec l'Hypertrophie Ventriculaire Droite (HVD) réactionnelle à la sténose valvulaire et que nous nous sommes convenus d'appeler les Hypertrophies Infundibulaires Sténosantes (HIS). Ils sont purement musculaires, extensibles en diastole.
- Les obstacles fibreux inextensibles en diastole dans lesquels il faut distinguer :
 - . les sténoses infundibulaires primitives en diaphragme localisé ;
 - . les sténoses infundibulaires longues desquelles il faut rapprocher les HIS évoluées associées à un remaniement fibreux qui réalisent des sténoses musculo-fibreuses. Ces deux dernières formes sont d'ailleurs souvent impossible à différencier.

II - La fréquence de ces obstacles est grande pour les premiers (78/189), plus rare pour les seconds (17/189).

III - Le diagnostic pré-opératoire est pratiquement toujours possible et repose :

- non pas sur les données cliniques radiologiques, électrocardiographiques ou hémodynamiques qui sont trop infidèles ;
- mais bien sur l'angiographie et essentiellement l'angiocardio-graphie ventriculaire droite sélective à grande vitesse ou la cinéangiographie. La fréquence des obstacles infundibulaires associés aux sténoses valvulaires et la difficulté que l'on a de situer le niveau du rétrécissement justifie d'ailleurs leur emploi très large en matière de rétrécissement pulmonaire.

Ces données jointes aux constatations per-opératoires permettent, dans pratiquement tous les cas, d'apprécier l'importance et la nature de l'obstacle infundibulaire.

IV - Le véritable problème est celui de savoir quelle attitude chirurgicale adopter face à cet obstacle infundibulaire.

- 1 - Il n'y a pas de discussion quant à la nécessité de réséquer un obstacle fibreux,
- 2 - Les divergences persistent par contre en ce qui concerne les HIS.
 - Certains sont partisans de s'abstenir au maximum et ceci parce que :
 - des pressions résiduelles élevées peuvent être très bien supportées en post-opératoire,
 - ces HIS régressent dans la plupart des cas,
 - la résection infundibulaire n'est pas toujours efficace ou trop large, peut être responsable d'insuffisance cardiaque post-opératoire ou lointaine,
 - D'autres au contraire sont partisans d'une résection infundibulaire dans toutes les HIS importantes parce qu'ils pensent :
 - que la persistance d'un fort gradient résiduel est fréquemment responsable d'IVD parfois terminale,
 - que l'HIS peut dans un certain nombre de cas ne pas régresser.
- 3 - C'est pourquoi ces dernières années de nombreuses recherches ont été poursuivies dans le but de préciser les critères permettant de distinguer parmi les HIS celles qui ont des chances de régresser et celles qui n'en ont pas,

Confrontées avec des données anatomiques elles ont permis de préciser qu'une HIS a d'autant moins de chance de régresser qu'à l'hypertrophie musculaire s'associe un remaniement fibreux.

Pour préciser l'importance de ce remaniement on ne peut se fier :

- ni à la durée de l'évolution clinique,
- ni aux PVD pré-opératoires ou à la gravité globale,
- ni non plus aux PVD résiduelles après valvulotomie,
- mais essentiellement à l'angiographie quand elle montre la persistance du rétrécissement en diastole et aussi en dernier lieu aux constatations chirurgicales.

- V - L'étude de nos cas personnels portant sur 53 HIS musculaires et 13 HIS musculo-fibreuses, en évaluant dans chaque série la mortalité, les complications post-opératoires et le résultat lointain, respectivement chez ceux qui ont eu une résection infundibulaire et ceux qui n'en ont pas eu, nous a permis d'apporter une réponse supplémentaire à ce problème.

Nous pouvons conclure que :

- 1 - Certes il faut réséquer les obstacles musculo-fibreux car l'on peut espérer un résultat lointain satisfaisant mais en sachant que :
 - ces HIS évoluées concernent des sténoses pulmonaires graves avec HVD massives et cavité ventriculaire réduite,
 - que la mortalité reste lourde (50 %),
 - que l'insuffisance cardiaque post-opératoire est fréquente (3/4).

 - 2 - Par contre, il nous semble inutile de faire une résection sur les HIS purement musculaires :
 - parce que cette résection ne semble pas abaisser de façon significative la mortalité opératoire ;
 - parce qu'elle s'accompagne plus fréquemment d'insuffisance cardiaque post-opératoire ;
 - parce qu'elle n'est pas toujours efficace même quand elle est étendue et qu'elle est responsable dans ce cas d'IVD résiduelle ou d'autres complications (blessure coronaire, trouble de la conduction, CIV iatrogène) ;
 - parce qu'enfin et surtout cette HIS quand elle a été respectée a toujours régressé, très souvent complètement et dans les cas où nous avons estimé cette régression incomplète elle a été très appréciable malgré un recul d'ailleurs insuffisant.

 - 3 - C'est en fin de compte l'HVD diffuse et massive qui fait la gravité d'une R. P. valvulaire. C'est elle que nous retrouvons chez tous les patients décédés et qui semble responsable de la mortalité. Nous avons vu que là encore les résections étendues ne paraissent pas apporter une solution à ce problème.
-

OBSERVATIONS CONCERNANT LES OBSTACLES INFUNDIBULAIRES

- LEGENDE -

- 1 - N° des observations
- 2 - Age en année et sexe : M. = masculin ; F. = féminin.
- 3 - GRAVITE GLOBALE : SP = sténose pure Classe 2 - 3 - 4
T = triade
- 4 - ECG
- 5 - CV ↘ ↘ = HVD massives avec réduction de la cavité ventriculaire.
- 6 - PRESSIONS SYSTOLIQUES VENTRICULAIRES DROITES
 - Pré-opératoires
 - Per opératoires
 - AV = avant valvulotomie
 - APV = après " "
 - APRI : après résection infundibulaire
 - Post-opératoires
 - REC = Recul du cathétérisme éloigné.
- 7 - CHIRURGIE
 - HM = Hypothermie Modérée par voie artérielle
 - TV = Transventriculaire
 - CEC = 2 - résection infundibulaire simple
3 - évidement ventriculaire
4 - Myotomie
- 8 - Insuffisance cardiaque post-opératoire
- 9 - Résultat :
 - B = le n° 2 de la classification générale
 - AB = le n° 3 " " " "
- 10 - ECG post-opératoire
 - BIDt = Bloc incomplet droit
 - BCD = Bloc complet droit
 - 1 - 2 - 3 Voir classification générale.

I - HIS MUSCULAIRE PURES N'AYANT PAS EU DE RESECTIONS INFUNDIBU-LAIRE.

1° - Opérés sous CEC et HM.

1 N°	2 âge sexe	3 Grav. glob.	4 ECG	5 CV	6 PRESSIONS SYSTOLIQUES VD				7 Chir.	8 IC, PO	9 Résult.	10 ECC PO	11 Recul
					Pré- opér.	Per-opératoires AV	Post- opér.	Rec.					
35.A F.G.	18 M	SP.3	1	-	140	110	28	11.A	HM	O	B	N. BIDt	11 A
41.A G.F.	10 F	T.3	1	-	117	100	33	8 M	CEC	O	B	N. BIDt	8 A
64.A M.P	5 M	SP.4	3	-	184	200	30	2A ²	CEC	IC 1	B	N. BIDt	3 A ⁷
72.A P.P.	8 M	SP.4	3	+	240	200	63	2A ⁴	CEC	IC 2	B	1	2 A ⁴
79.A S.Y.	24 F	T.3	2	+	140	170	50	3A ⁷	CEC	O	B	1	3 A ⁷
2.B B.J.	16 M	SP.3	3	-	108	120	60	3A ⁷	CEC	O	B	N	3 A ⁷
16.B C.C.	6 M	T.4	3	+	232	180	85	11 M	HM	IC 1	AB	2	11 M
36.B G.L.	15 F	T.4	3	-	120	83	45	1 A	HM	O	B	1	5 A
38.B G.Y	11 M	T.2	1	-	90	148	55	6A ³	CEC	O	B	1 (-)	6 A ³
42.B I.R.	19 F	T.4	3	-	H 120 B 180		66	1A ⁵	CEC	O	B	2 (-)	1 A ⁵
54.B L.C.	11 F	T.4	2	-		180	100 70	1 A 3 A	CEC	O	B	1	8 A
62.B M.J.	15 M	T.4	3	+	225	75	37	1A ⁶	CEC	IC	B	BCD	3 A ⁹
80.B R.J.	4 M	T.3	2	-	106	82	30	3A ⁴	CEC	IC 1	B	BCD	3 A ⁴
47.A J.P.	9 M	SP.3	3	-	H 80 B 140	100	70		HM	O	B	N. BIDt	6 A ¹¹
63.A M.J.	27 F	SP.4	3	+	220	180			CEC	O	B	2 (-)	1 A
9.B C.A.	23 F	T.4 I.C	2	+	118	120			CEC	IC 1	AB	2 (-)	1 A ¹
43.B J.J.	10 M	T.4	1	-	240	160	110		HM	IC 1	Exc.	N. BIDt	6 A
68.B M.N.	18 F	T.2	1	-	92	90			CEC	O	B	N. BIDt	2 A ¹
95.B T.C.	14 M	T.3	1	+	140	80			CEC	IC 1	B	1 (-)	2 A ⁶
28.A D.D.	14 M	SP.4 I.C.	3	+	---	90			CEC	IC 1	?		1 M
79.B M.Y.	3 F	SP.3	2	-	140	140	120		HM	O	?		1 M

2° - Opérés par voie trans-ventriculaire.

1 N°	2 âge sexe	3 Grav. glob.	4 ECG	5 CV	6 PRESSIONS SYSTOLIQUES VD				7 Chir.	8 IC. PO	9 Résult. PO	10 ECC PO	11 Recul
					Pré- opér.	Per-opératoires AV APV APRI	Post- opér.	Rec.					
10. A B. A.	12 M	SP. 4	3	+	200	112 140			TV	O	B	2 (-)	2 A
54. A L. C.	16 M	SP. 3	3	+		94 130			TV	O	B	2 (-)	2 A
80. A S. C.	23 F	SP. 3	2	-	150	70			TV	O	Exc. N.	N. BIDt	3 A
83. A V. R.	19 M	SP. 3	2	-	113	82 80	42	11M	TV	O	B	N. BIDt	9 A ¹
97. B V. B.	11 M	T. 4	3	-	220	140 84			TV	O	B	BCDt	5 A ¹⁰
82. B R. J.	6 F	T. 3	2	-	155	160 220			TV	O	B	N. BIDt	9 A ¹¹
8. B B. R.	20 M	T. 4	3	-	150	140 110			TV	O	B	2 (-)	15 A ²
41. B H. I.	12 F	T. 4	3	-	H 100 B 154	90 100			TV	IC 1	?		1 M

II-A- HIS MUSCULAIRES PURES AYANT EU UNE RESECTION
INFUNDIBULAIRE.

N°	age sexe	Grav. glob.	ECG	CV	PRESSIONS SYSTOLIQUES VD					Chir.	IC. PO	Résult.	ECG PO	Recul
					Pré- opér.	Per-opérateurs AV APV	APRI	Post- opér.	Rec.					
12.A B.R.	17 F	SP.3	2	-	154	120	75	42	3 A	CEC 2	O	B	N. BIDt	3 A
33.A E.N.	6 F	SP.2	2	-	89	98	140			CEC 2	IC 1	B	N. BIDt	6 A ¹¹
37.A F.S.	9 F	SP.3	2	+	150	120	130	60	10M	CEC 3-4	IC 1	B	N. BIDt	10 M
48.A J.L.	15 F	T.4	3	-	200	180	55	37	4 A ¹	CEC 2-4	IC 1	B	N. BIDt	4 A ¹
51.A L.J.C.	13 M	SP.4	3	-		180	80	65	9 A	CEC 2	IC 1	AB (CIV)	1	9 A
62.A M.P.	5 M	T.3	2	+	135	180	90			CEC 2-4	IC 2	AB (IVD)	2 (-)	1 A ²
76.A R.B.	14 F	SP.2	1	+	H 90 B 100	100	120	80		CEC 3	O	Exc.	N	1 A ⁵
6.B B.J.	6 M	T.2	1	-	160	160	90	38	2 A ⁴	CEC 2	O	B	1 (-)	2 A ⁴
66.B M.M.	5 F	T.4 I.C	3	-	H 180 B 200	160	60			CEC 2-4	IC 2	B	1	1 A ⁸
67.B M.J.	22 F	SP.4	3	-	160			30	2 A ⁸	CEC 2	O	Exc.	N. BIDt	4 A ¹⁰
40.B H.R.	4 F	T.4	3	-	132		50			CEC 2	IC 1	B	BCD	2 A
39.A F.G.	41 F	SP.3	3	+	120	100	60			CEC 3-4	IC 1	B	2 (-)	1 A ¹⁰
40.A G.M.T.	21 F	SP.3	3	-	160			33	5 A ⁹	CEC 2	IC 1	B	N. BIDt	5 A ⁹
1.A B.J.	4 F	T.3	2	+	140	120	140			CEC 3	IC 2	AB IVDt	1	1 A
48.B L.G.	10 M	T.4	3	-	200					CEC 2	O	B	N. BIDt	6 A ⁸
20.A C.E.	20 F	SP.2	1	-	H 110 B 120	60 ?	36 ?			CEC 2	O	?		1 M
9.A R.de B.	27 F	SP.4	3	-	180	130	50			CEC 2	IC 1	B	BCD	3 A
27.A D.L.	41 M	T.3	3	-	H 136 B 160	120	H 40 B 60			CEC 3	O	B	BCD	5 A
50.A L.M.	12 F	SP.3	3	-	H 110 B 130			96	2 A ⁷	CEC 2	IC 1	AB	2 (-)	5 A
86.A Z.R.	46 M	SP.3	3	+	130					CEC 2	IC 1	B	BCD	1 A ⁴

II-B- HIS. MF. ;
SURVIVANTS
(TOUS ONT EU UNE RE-
SECTION INFUNDIBU-
LAIRE).

III - DECES DES PATIENTS AYANT EU UNE HIS. MUSCULAIRE PURE

N°	Âge sexe	Grav. glob.	ECG	CV	PRESSIONS SYSTOLIQUES VD.					CHIR. DATE	CIRCONSTANCES DU DECES.
					Per-opérateurs				Post- opér.		
					Pré- opér.	AV	APV	APRI			
52. A L. M.	19 M	T. 4	3	+	H 105 B 209					HM 1955	Arrêt cardiaque per-opératoire.
77. B P. J. P.	11 M	T. 4	3	+	145	150	80			CEC 1959	Hémorragies diffuses.
90. B	6 M	T. 4	3	+	170					HM 1957	Post-Op. immédiat, indéterminées.
103. B W. V.	6 F	T. 4	3	+	220	140	120			CEC 1967	I. V. D. 48 heures après.
75. B P. R.	2A ¹¹ M	T. 4	3	+	127					TV 1954	Fibrillation ventriculai- re per-opératoire.
7. B B. A.	2A ⁵ F	T. 4 I. C.	3	+	175					TV 1955	Arrêt cardiaque per-opératoire.
12. B C. R.	31 F	T. 4 I. C.	2	+		85		35		CEC 1963 4	Syncope à la 12° heure
96. B T. P.	14 F	T. 4	3	+	196					CEC 1961 2	Hémorragies diffuses.

1°/ N'ayant pas eu de résec-
tion infundibulaire

2°/ Résection
Infundibul.

IV - DECES DES PATIENTS AYANT EU UNE HIS. M. F.

N°	Âge sexe	Grav. glob.	ECG	CV	PRESSIONS SYSTOLIQUES VD.					CHIR. DATE	CIRCONSTANCES DU DECES
					Pré- opér.	Per-opérateurs AV	APV	APRI	Post- opér.	Rec.	
59. A M. C.	23 F	SP. 4 I. C.	3	+	80		130			CEC 1963	Post-opératoire immédiat.
88. B S. M.	14 M	T. 4 I. C.	3	+	170					CEC 1964	I. V. D. aigue post-opératoire.
25. A D. A.	19 F	T. 3	2	+	170					CEC 1966	I. V. D. aigue post-opératoire.
63. B M. M.	31 M	T. 4	3	+						CEC 1962	Collapsus post-opératoire.
64. B M. C.	10 F	T. 4	3	+	155					CEC 1956	I. V. D. aigue
58. A M. P.	7 M	SP. 4 I. C.	3	+	230	190	100			CEC 3-4 1967	Fibrillation ventricul. le 1er jour.
38 ¹ B G. M.	43 F	SP. 4 I. C.	2	+	130			"chute de 1/2"		CEC 2 1963	I. V. D. aigue post-op. 2e jour arrêt cardiaque Ictère
45. B K. M.	8 F	T. 4	3	+	150	190		50		CEC 3 1966	Syncope à la 12ème heure ?
24. B D. M.	8 M	T. 4 I. C.	2	+		85		35 ¹ .		CEC 2 1960	Collapsus post-opéra- toire

Chapitre II

LE FACTEUR MYOCARDIQUE

Les conséquences de l'hypertrophie ventriculaire droite ne se résument pas à la constitution d'une HIS. A un stade avancé un remaniement fibreux s'associe à l'hypertrophie musculaire. Les lésions sont alors en partie irréversibles. L'obstacle infundibulaire risque de devenir définitif mais même en son absence la fonction cardiaque peut être sévèrement compromise par la diffusion de la sclérose à tout le myocarde.

Déjà en 1949 Allanby et Campbell (in 23) (22) font état de ces transformations sur leurs vérifications anatomiques : le muscle est dur, rigide à la palpation ; il a perdu son élasticité. Il crisse à la coupe et apparaît parsemé d'étoiles blanchâtres de sclérose ce que confirme l'examen histologique.

Ainsi semblent s'expliquer certains résultats cliniques incomplets malgré une valvulotomie satisfaisante :

- A un degré mineur, il s'agit assez souvent de simples troubles électriques persistants : hypertrophie ventriculaire droite modérée, troubles de la repolarisation dans les dérivations précordiales, ou encore d'une cardiomégalie (Johnson (61), Campbell (23), Brock (19), Mc Intosh (79)).
- Parfois les symptômes sont plus alarmants :
 - . incapacité fonctionnelle importante,
 - . troubles du rythme cardiaque (Mc Intosh (79)),
 - . ou même insuffisance cardiaque avec décès éloigné (Steinbicker (103), Mc Intosh (79)).

Johnson (61), sur une étude hémodynamique détaillée, constate avec une certaine fréquence un défaut d'adaptation à l'effort avec baisse du débit cardiaque. Il pense qu'une gêne au remplissage ventriculaire est responsable de ces phénomènes. L'élévation des PVD télédiastoliques en témoigne (en l'absence d'insuffisance pulmonaire). Elle serait due en partie à la perte de l'élasticité du myocarde rendu rigide par la sclérose.

Nous avons déjà évoqué ces faits dans l'étude de la mortalité et de nos résultats globaux, voici rassemblées quelques observations parmi les plus significatives.

OBS. 28 B - DUR ... Jean, 23 ans.

a une triade sévère avec insuffisance cardiaque avant l'intervention.

La valvulotomie par voie transventriculaire n'apporte qu'une amélioration très relative qui s'estompe progressivement. Cinq ans après il est à nouveau en insuffisance cardiaque mais en arythmie complète avec une forte cardiomégalie et reçoit de façon continue de la digitaline.

Le cathétérisme montre pourtant que les PVD systoliques se sont abaissées de 120 à 50 mmHg. Mais, les pressions auriculaires droites sont à 26 et 10, les pressions télédiastoliques VD à 20 et le débit cardiaque abaissé à 2,3 l. Le patient décède peu après.

Il n'y a pas eu de vérification anatomique, mais en l'absence d'insuffisance pulmonaire et de résection musculaire, on peut penser que ces troubles témoignent d'une déchéance myocardique.

OBS. 86 A - ZOR ... René, 46 ans.

a une sténose valvulaire pure évoluée et l'on retrouve à l'intervention une HIS musculo-fibreuse qui est réséquée.

L'examen histologique confirme l'existence d'une sclérose myocardique mutilante, dissociant des fibres musculaires en partie dégénérées. Celle-ci est vraisemblablement responsable un an après de la persistance d'une discrète gêne fonctionnelle, d'une cardiomégalie et de troubles de la repolarisation d'allure ischémique étendus à tout le précordium.

Les PVD sont passées de 130 à 60 mmHg. pour la systolique mais sont encore à 10 pour la télédiastolique. Il faut tenir compte, bien entendu, pour apprécier ces désordres lointains, de la résection infundibulaire.

OBS. 63 B - MAS ... Michel, 20 ans.

est une triade extrême avec des PVD à 250 mmHg. que la valvulotomie a considérablement amélioré sur le plan hémodynamique puisque neuf ans après les chiffres ne sont plus que de 76 mmHg. Mais, l'état clinique s'est encore aggravé et l'on retrouve lors de la réintervention une sténose valvulaire modérée et surtout une HVD massive avec des plaques de sclérose à la vérification anatomique. Le décès survient en post-opératoire immédiat.

Cette sclérose existe aussi chez 24 B et 38, 1, B, tous deux décédés deux jours après l'intervention d'arrêt cardiaque irrattrapable, et aurait très vraisemblablement compromis le résultat lointain s'ils avaient survécu.

Ainsi se trouve illustrée la gravité de cette véritable "maladie musculaire" qui complique les sténoses sévères. Conditionnant en grande partie la mortalité, elle peut chez les survivants évoluer

pour son propre compte malgré la suppression du facteur hémodynamique qui l'a provoquée.

Ces remaniements sont la conséquence d'évolutions prolongées et se voient essentiellement après 20 ans. C'est le cas de nos patients dont 4 sur 5 ont dépassé cet âge (deux ont plus de 40 ans) de même que ceux de Campbell 5/6 (23) et de Mc Intosh (79).

Néanmoins ils peuvent se constituer précocément et de façon en quelque sorte imprévisible car ils dépendent aussi du degré de la sténose qu'il n'est pas toujours facile d'évaluer avec précision. Ainsi DEL ... Max a 8 ans et le dernier cas de Campbell 9 ans.

De telles observations ainsi que la faible mortalité et le bon résultat constant des interventions pratiquée à un stade précoce expliquent l'attitude de ceux qui recommandent la valvulotomie sur le seul argument hémodynamique dès que les PVD systoliques dépassent 80 et ceci même chez l'enfant (19, 23, 55, 79, 103).

OBSERVATIONS -

Voir tableau page suivante.

OBSERVATIONS -

Patients Intervention	Avant valvulotomie	Après valvulotomie recul	Observation
N° 28 B DUR... Jean 23 ans Triade Transventricu- laire le 22.4. 1953	- D = 3, Cyanose = 2 - Rx = V3 - ECG 3 : AQRS = 150 AT = - 30 RV1 = 14 TST > V5 PD2 = 4mm rythme sinusal - Cathét. : POD = 20 PVD = 120/20 PAP = 20/10 AF = 120/80	- D = 2, Cyan. = 2 - Rx = V3 Hépatom. ++ - ECG : AQRS = 90 AT ? RV1 = 4 mm. TST > V4 arythmie complète - Cathét. : POD = 26/10 PVD = 50/8 et 20 PAP = 20/14 Débit cardiaque : 2,3 l.	<u>Triade sévère</u> Décès en insuf- fisance cardia- que 5 ans après <u>Pas de contrôle</u> <u>anatomique.</u>
N° 86 A ZOR... René 46 ans Sténose pure CEC le 5.3.66 Résection in- fundibulaire	- D = 2, Cyanose = 0 - Rx = V1 - ECG 3 : AQRS = - 90 AT = - 80 RV1 = 15 TST = > V5 - Cathét. PVD = 130/2 et 14	- D = 1, Cyan. = 0 - Rx = V1 - ECG : AQRS = - 90 AT = 20 RV1 = 7 TST V5 Bloc CDt (ischémie) - Cathét. PVD = 60/0 et 10	Grosse HVD mus- culo-fibreuse réséquée <u>Histologie :</u> "Sclérose muti- lante dissociant des fibres musc. en partie dégéné- rées".
N° 63 B MAS... Michel 20 ans (1951) Triade TV le 7.5.51 et CEC le 16.11. 1962	- D = 2, Cyanose = 3 (7M 8GR) - Rx = V2 - ECG 3 : AQRS = 120 AT = - 60 RV1 = 60 TST = > V5 PD2 = 5 - Cathét. : PVD = 250 PAP = 20 - Débit : 1,3 l pulm. 2,2 l. périphérique	- D = 3, Cyan. = 3 - Hépatomégalie ++ - Rx = V3 - ECG 3 : AQRS = 120 AT = - 40 RV1 = 30 TST = V5 PD2 = 5 - Cathét. 1960 : PVD = 76/4 et 8 - Réintervention Décès en post-opér. immédiat.	<u>Triade sévère</u> améliorée sur le plan hémodynam. mais état clini- que inchangé <u>Vérification</u> <u>anatomique</u> HVD considéra- ble sclérose à la coupe
N° 38.1.B GOUG... M. 43 ans Sténose pure CEC le 5.7.63	- D = 2, Cyanose = 0 - Rx = V3 - ECG 3 : AQRS = 120 bloc complet dt arythmie complète - Cathét. : POD = 18/12 PVD = 130/12	- Résection infund. modérée - Décès au 2e jour par arrêt cardiaque irrattrapable	Sténose pure évoluée HVD monstreu- se, le muscle présente des étoil blanc jaunâtre à la coupe.
N° 24 B DEL... Max 8 ans Triade CEC le 9.3.60	- D = 3, Cyanose = 3 Hépatomégalie ++ - Rx = V2 - ECG 3 : AQRS = 150 AT = - 20 RV1 = 30 TST V5 PD2 = 4 - Cathét. : PVD = 240 PAP = 16	Résection musculaire sur une hypertrophie considérable musculo- fibreuse Décès 20 minutes après l'intervention : arrêt cardiaque	<u>Triade sévère</u> avec HVD extrê- me, <u>Histologie :</u> Tissus muscul. en partie dégéné- rés, dissociés par des travées fibreuses

Chapitre III

L'INSUFFISANCE PULMONAIRE POST-OPERATOIRE

Bien qu'il soit généralement admis que l'insuffisance pulmonaire post-opératoire n'influence que peu le résultat lointain, certains ne partagent pas cette opinion. Cette discussion a son importance si l'on considère la fréquence de cette insuffisance pulmonaire (30 à 50 %).

Le nombre des observations augmentant ainsi que le recul, il nous a semblé utile de reprendre cette question abordée par de nombreuses études et notamment par l'un de nous dans sa thèse (Perrotin, 1961, (89)).

A - LES DONNEES DE LA LITTERATURE.

Elles concernent les points suivants :

- 1 - l'expérimentation animale,
- 2 - la fréquence de l'insuffisance pulmonaire post-opératoire,
- 3 - l'étude des observations cliniques.

1 - Les études expérimentales

permettent de conclure que modérée ou moyenne (destruction de une ou même deux valvules), l'insuffisance pulmonaire peut être très longtemps bien tolérée (Shaw, (95) ; Barger, (9)).

Par contre, les auteurs réalisant une excision complète de l'appareil valvulaire ont pu observer :

- une augmentation considérable du travail cardiaque droit qui peut égaler celui du ventricule gauche (Camp, (21)) ;
- parfois une insuffisance ventriculaire droite aigue post-opératoire (Austen (7) ; Osborn (87)) à laquelle fait suite en général une phase de tolérance clinique ;
- mais, en quelques années, se constitue une dilatation hypertrophie du ventricule droit (Kay et Thomas (64)).
- Les pressions ventriculaires droites ont tendance à augmenter

et parfois même il apparaît un gradient VD/AP, le débit cardiaque diminue.

Enfin, la mort peut survenir tardivement en insuffisance cardiaque droite (Kay et Thomas (64)).

2 - La fréquence des insuffisances pulmonaires post-opératoires.

Les années passant, cette fréquence a augmenté progressivement pour se stabiliser aux alentours de 40 %.

Il est classique de dire qu'elle est plus élevée quand on opère en vision directe que quand on fait une dilatation par voie transventriculaire et particulièrement quand on opère à la hâte sous hypothermie modérée (Hessel (55) ; Campbell (23)).

On a voulu également établir une relation entre le type d'ouverture valvulaire et l'insuffisance pulmonaire. Certains pensent que la fréquence est plus grande quand l'ouverture est trivalve que quand elle est bivalve (Michaud (81)).

Le tableau I résume les principaux chiffres de la littérature.

Tableau I -

Auteur et Année	Type de l'opération	Nombre/Total	%
Steinbicker et Swan 1966 (103)	HM	46/90	50 %
Blount 1957 (15)	HM	11/36	≠ 30 %
Hessel 1965 (55)	CEC		28 % 26 cas
Tandon - Nadas 1965 (107)	CEC	55/95	57 %
Mirowski-Taussig 1963 (82)	TV	13/46	28 %
Michaud 1964 (81)	Divers	4/34	11 %
Hanson 1958 (53)	Divers	10/23	45 %
Papazoglou-Lenègre 1963 (88)	Divers		21 % 31 cas

(Le nombre d'IP est rapporté au nombre total des patients ayant eu une valvulotomie et revus après l'opération.)

Cette fréquence est peut-être encore plus importante depuis que certains ont décrit des insuffisances pulmonaires latentes cliniquement et dépistées grâce à l'aide d'un indicateur coloré (Talbert (109)). Mais, dans ces cas l'IP semble si peu importante qu'elle est sûrement sans conséquence.

3 - Les observations cliniques :

En ce qui concerne l'IP post-opératoire, les opinions divergent :

a - La plupart pensent (Blount (15), Hanson (53), Mirowski (82), Steinbeck (103), Lenègre (88), Perrotin (89)) que l'IP n'altère en rien le résultat lointain n'empêchant :

- ni la diminution du volume cardiaque,
- ni la disparition des signes électriques hormis l'existence d'un bloc incomplet droit qui est d'ailleurs fréquent même en son absence,
- ni le retour des pressions ventriculaires droites à la normale si ce n'est une tendance à l'égalisation des pressions diastoliques du ventricule droit et de l'artère pulmonaire ;
- et que même les IP se retrouvent en majeure partie dans les bons résultats, étant, en d'autres termes, le corollaire d'une bonne ouverture valvulaire (Mirowski (82)).

b - Certains ne sont pas de cet avis (Talbert (109), Campbell (23), Hessel (55)).

Ils pensent qu'au contraire l'IP est capable d'augmenter le volume du coeur ou d'empêcher son retour à la normale. Elle peut être enfin responsable d'anomalies électriques persistantes et notamment d'une surcharge ventriculaire droite diastolique. Ce retentissement étant d'ailleurs d'autant plus important qu'existent des facteurs associés :

- . shunt gauche droite,
- . désordres myocardiques,
- . hypertension pulmonaire.

Ces remarques rejoignent celles que Price (91) formule à propos de l'évolution des insuffisances pulmonaires non opératoires.

Bref, ces auteurs vont jusqu'à dire qu'il est peut-être préférable de laisser persister un certain degré de sténose plutôt que d'ouvrir trop largement en risquant de créer une IP (Hessel (55), Campbell (23)).

c - En fait, ces discordances tiennent à deux ordres de difficultés dans l'appréciation du retentissement de l'IP.

Les premières concernent la longueur du recul qui semble nécessaire pour se faire une idée sur cette lésion lentement évolutive. En effet, si l'on se souvient que le ventricule droit travaille à un régime de pression très inférieur à celui du ventricule gauche et que l'insuffisance aortique moyenne peut être très longtemps bien tolérée, on imagine facilement que la tolérance soit encore meilleure pour l'IP.

Or, ce recul important est difficile à obtenir en premier lieu parce que les insuffisances pulmonaires non-opératoires sont rares et en second lieu parce que les insuffisances pulmonaires post-opératoires sont relativement récentes (1° commissurotomies, 1948)

Le deuxième type de difficulté tient au fait que l'IP est souvent associé à d'autres lésions cardiaques qui peuvent être responsables des anomalies observées. Ceci est particulièrement vrai pour les IP post-opératoires où la sténose précède l'IP, en ayant parfois créé des lésions myocardiques irréversibles.

B - ETUDE DE NOS CAS PERSONNELS.

- Fréquence -

1 - Fréquence globale :

59 insuffisances pulmonaires ont été signalées sur 167 patients revus après l'intervention (du total de 189 patients sont à soustraire 21 décès post opératoires immédiats concernant les interventions premières et un patient non revu).

Ceci donne une fréquence de :

$$\underline{59/167 = 35,3 \%}$$

2 - Fréquence suivant le type d'intervention :

Elle est schématisée sur le tableau suivant :

Tableau II -

Inter- vention	Total	Décédés	Perdus de vue	Re- vus	Insuf. pulm.	%
TV	61	6	0	55	17	30
HM	32	2	1	29	11	38
CEC	95	12	0	83	32	38

La fréquence semble un peu plus grande dans les interventions sous vision directe sans différence particulière entre CEC & HM.

- 3 - La fréquence suivant le type d'ouverture valvulaire, bivalve ou trivalve est difficile à analyser car le nombre de cas imprécisés est trop important. Voici néanmoins les chiffres montrant une plus grande fréquence en cas d'ouverture bivalve :

24/50 bivalve
8/26 trivalve
10/46 imprécisé.

--- ---

- Etude du résultat lointain -

I - Matériel et méthodes :

1 - Sélection des observations :

Sur les 59 IP, 11 observations ont été éliminées :

- recul insuffisant = 8
- CIV iatrogène = 1
- sténose des branches = 1
- observat. incomplète = 1

Nous n'avons en effet retenu que les observations ayant un recul supérieur à un an. Les lésions associées rendent délicate l'appréciation des troubles éventuels (CIV, sténose des branches).

2 - Sur les 48 observations restantes :

- . 20 comprennent un examen clinique et hémodynamique,
- . 28 un examen clinique seul.

Le recul est :

- . supérieur à un an dans tous les cas,
- . compris entre trois et huit ans : 33 fois,
- . supérieur ou égal à huit ans : 10 fois.

3 - Ont été étudiées :

- a - Les modifications du tronc de l'artère pulmonaire et de sa branche gauche (dimensions, expansion).

C'est cette dilatation expansion de l'arc moyen gauche qui nous a paru le seul signe clinique permettant à peu près d'évaluer l'importance de l'insuffisance pulmonaire en l'absence de données hémodynamiques.

- b - Les variations de volume du coeur.

- c - Les modifications électriques.

- d - En cas de contrôle hémodynamique : les pressions ventriculaires droites et de l'artère pulmonaire systolique et diastolique avant et après l'intervention.

II - Résultats :

1 - Hémodynamiques :

- Sur les 20 observations : 10 fois les pressions diastoliques de l'artère pulmonaire étaient égales aux pressions télédiastoliques du ventricule droit.
(20/5, 20/7, 23/7, 33/6, 20/6, 23/4, 25/12, 18/10, 25/7, 27/7)
(OBS. 22, 24, 35, 36, 37, 43, 67 A, 62, 44, 6 B).
(Il faut tenir compte dans cette élévation des PVD diastoliques du facteur myocardique (v. p. 117 *)).
- Dans les cas restant, les PVD télédiastoliques étaient supérieures ou égales à 8 mmHg. : 4 fois.
(gravité pré-opératoire : 3 classes 3, 1 classe 4)
(OBS. 21, 25, 83 A et 80, 35 B).

2 - Dilatation expansion de l'arc moyen gauche et de la branche gauche de l'artère pulmonaire.

Tableau III -

Dil. Exp. AMG & APG	Discrète	Franche	Total
1	20	3	23
2	2	5	7
Total	22	8	30

Nous avons distingué :

1. Celles qui sont apparues ou ont augmenté après l'intervention : 20 fois discrètes, 3 fois franches = 23.
2. Celles qui existaient avant l'intervention et persistent inchangées : 2 fois discrètes, 5 fois franches = 7.

3 - Variations de volume du coeur : sur les 48 patients :

a - 30 fois il existe une cardiomégalie :

- . soit apparue après l'intervention : 15 cas (OBS. 8, 21, 22, 24, 41, 54, 62, 65, 67, 68 A, 6, 44, 82, 95, 100 B).
franche = 2 (OBS. 41 A et 95 B),
discrète = 13.

. soit existant avant et persistant inchangée : 15 cas?

b - 9 fois, le coeur a diminué de volume :

. tout en restant augmenté quatre fois :

franchement = 1 / $V3 \rightarrow V2$ (OBS. 36 A)

discrètement = 3 / $V3 \rightarrow V1$ 2 fois (OBS. 1 et 69 B)

/ $V2 \rightarrow V1$ (OBS. 44 A)

. ou en redevenant normal : 5 fois.

c - 9 fois, le coeur était normal avant l'intervention et l'est resté.

Ces données se résument sur le tableau IV.

Tableau IV -

1 - Cardiomégalias	30
. apparues après l'intervention	15
. existant et persistant inchangées	15
2 - Coeur diminuant de volume	9
. en restant augmenté	4
. en redevenant normal	5
3 - Coeur normal et le restant	9
TOTAL	48

Discussion :

- a - L'augmentation de volume du coeur semble bien dépendre de l'insuffisance pulmonaire et ne peut s'expliquer par une autre cause (si ce n'est l'existence d'un shunt gauche droite par CIA persistante qui n'est que très rarement signalée et dans tous les cas peu importante). En effet :
- . dans les 20 cas où il y a eu un contrôle hémodynamique, les PVD sont redevenues normales ou sont à peine augmentées ;
 - . dans les 28 cas où ce contrôle n'a pas été fait, il s'agit toujours de bons résultats cliniques et électriques, sauf deux résultats moyens.
- b - Par contre, la persistance d'une cardiomégalie n'est pas forcément liée à l'IP. Elle peut être en rapport avec des lésions myocardiques irréversibles, point qui a déjà été discuté (Ch. Facteur myocardique).

EX. : OBS. 36 A 1 et 69 B où il existait avant l'intervention une cardiomégalie V3, ou encore
OBS. 62, 83 B, 28 et 81 A, qui étaient toutes des classes 4 sauf une.

- c - Ces préalables exposés, on peut quand même considérer que l'IP résiduelle a une incidence sur le volume cardiaque qu'elle tend à augmenter ou dont elle retarde le retour à la normale.

Il existe d'ailleurs apparemment un parallélisme entre la cardiomégalie et l'importance de l'IP jugée sur le degré de saillie et d'expansion de l'arc moyen gauche et de l'artère pulmonaire gauche, pour autant que l'on puisse retenir ce critère d'appréciation de l'IP, évidemment, très imprécis. (Cf. Tableau V).

Tableau V -

	Dil. Exp. : modérée :	AMG et : APG fran- : che :	Total :	% :
Volume cardiaque 1) : 30 :	16 :	6 :	22/30 :	73 :
" " 2) : 18 :	6 :	2 :	8/18 :	44 :

Le tableau V étudie les rapports entre le volume cardiaque et la dilatation expansion de l'arc moyen gauche.

- 1) . Chez les 30 patients ayant une augmentation de volume du coeur ou une cardiomégalie inchangée après l'intervention (volume cardiaque 1), 73 % ont une dilatation expansion de l'APG.
- 2) . Sur les 18 ayant vu leur coeur diminuer de volume ou ayant eu un coeur normal (volume cardiaque 2), 44 % seulement ont cette dilatation.

De même dans les observations ayant eu un contrôle hémodynamique, parmi les 10 patients ayant une égalité de pression diastolique entre VD et AP, 5 ont vu leur coeur discrètement augmenter de volume. Dans les 10 cas restants, 3 seulement ont eu cette augmentation.

4 - Les modifications électriques.

Les constatations électriques post-opératoires éloignées sont résumées sur le tableau suivant :

Tableau VI -

- ECG normal	2
- ECG normal + bloc incomplet droit	29
- Bloc complet droit	5
- Franche diminution de la surcharge ventriculaire droite mais SVD discrète, persistante	4
- Troubles de la repolarisation en pré-cordiales droites	2
Total	42

Dans la plupart des cas, il est difficile de mettre ces anomalies sur le compte de la seule insuffisance pulmonaire :

- a - Parmi les patients qui ont des troubles de la repolarisation persistants, on peut aussi bien incriminer la responsabilité d'altérations myocardiques irréversibles, séquelles de l'hypertrophie ventriculaire droite pré-opératoire souvent très importante.

Sur les 8 patients de ce groupe :

- l'ECG pré-opératoire est du type 3 : quatre fois,
du type 2 : quatre fois,
 - la gravité globale est la suivante : 4 classe 4
avec deux cardiomégalies V3
une insuffisance cardiaque,
 - Il y a eu dans deux cas un évidement ventriculaire.
- b - Parmi ceux qui ont un bloc complet de la branche droite (BCD) :
- deux avaient ce BCD avant l'opération,
 - trois avaient un ECG = 3
 - un seul avait un ECG = 1.
- c - On a souvent attribué le bloc incomplet droit résiduel à l'insuffisance pulmonaire. Or ce bloc incomplet droit est l'anomalie électrique caractéristique des sténoses pulmonaires après valvulotomie. Il est pratiquement constant à tel point que même dans les excellents résultats, nous n'avons retrouvé un ECG entièrement normal que 5 fois.

Il y a donc un bon nombre de blocs incomplets droits résiduels même en l'absence d'insuffisance pulmonaire.

III - Pour résumer toutes ces constatations on peut dire :

- 1 - que la fréquence des insuffisances pulmonaires après valvulotomie pulmonaire est importante (59/167) soit 35,3 %, dans notre série, ce qui est en accord avec la plupart des études récentes.

Cette fréquence est un peu moins grande semble-t-il chez les patients opérés par voie transventriculaire (30 %) que chez ceux qui ont eu une intervention sous vision directe (CEC et HM 38 %), mais avec la réserve que les premiers ont souvent eu une ouverture valvulaire incomplète.

Il nous est difficile de répondre à la question de savoir si la fréquence est modifiée par le type d'ouverture valvulaire, trivalve ou bivalve en raison d'un grand nombre de comptes-rendus imprécis sur ce point.

- 2 - Notre étude des conséquences lointaines de cette insuffisance pulmonaire repose sur 48 observations ayant toutes un recul supérieur à 1 an, 33 fois supérieur ou égal à 3 ans, 10 fois supérieur à 8 ans, 20 fois avec un contrôle hémodynamique, 28 fois avec un contrôle clinique simple.

- 3 - L'importance de l'insuffisance pulmonaire n'est pas facile à évaluer.

- a - Nous avons retenu quand cela a été possible des critères hémodynamiques :

- l'égalisation des pressions diastoliques du ventricule droit et de l'artère pulmonaire (10/20),
 - l'élévation des pressions télédiastoliques du ventricule droit (4 fois).

- b - En l'absence de contrôle de pression, nous nous sommes fiés à l'importance de la dilatation expansion de l'arc moyen gauche et de l'artère pulmonaire gauche.

Cette dilatation est apparue ou a augmenté après l'intervention 23 fois sur 48.

- 4 - Le retentissement lointain a été apprécié sur l'image radioscopique et l'électrocardiogramme. Le résultat fonctionnel n'apparaissant en aucun cas influencé.

- a - Le coeur a augmenté de volume ou est resté augmenté identique à l'état pré-opératoire (30 fois).

- 9 fois il a nettement diminué en se normalisant parfois (5 fois)
 - 9 fois il était normal et l'est resté.

- b - Les troubles électriques sont en général modérés (29 BID, 5 BCD, 4 SVD discrètes).

Huit troubles de la repolarisation en précordiales droites ne peuvent être attribués formellement à l'insuffisance pulmonaire.

- 5 - Il nous a semblé bon de rapporter, en guise de conclusion, pour illustrer ces notions trois observations type d'insuffisance pulmonaire qui nous ont paru parmi les plus importantes.

(1). OBS. 36 A *

FLEU ... Michel, 17 ans ; sténose pulmonaire pure.

1 - Examen pré-opératoire : janvier 1958.

- . SF = 3
- . Souffle systolique 3/6, B2 = 0. Pas de souffle diastolique
- Hépatomégalie 3 travers de doigt pulsatile.
- . Rx = V3. AMG et APG dilatés et expansifs ++
- . ECG = AQRS = 110, AT - 80, RV1 > 30 mm. (QR),
PV2 = 10 mm.
- Troubles de la repolarisation de V1 à V6.
- . Cathétérisme :
PVD = 200/8 et 16
AP non cathétérisée.

2 - Intervention le 6.3.1958 :

Hypothermie modérée, ouverture bivalve.

3 - Cathétérisme, juin 1959 : PVD = 57/4 et 6, PAP = 33/6
SD sous les valves pulmonaires.

4 - 9 ans après (Novembre 1967) :

- . Activité normale SF = 0
- . Souffle systolique 2/6, B2 normal, SD 3/6, foie normal
- . Rx = V2, stable depuis 1959
AMG et APG très dilatés et expansifs.
- . ECG = AQRS = 90, AT = - 30, RV1 = 10, PD2 = 5
Troubles de la repolarisation limités à V1 V2 V3.

Au total : sténose pure grave en insuffisance cardiaque.

Avec un recul de 9 ans, amélioration très franche. L'IP n'a pas empêché la disparition de l'insuffisance cardiaque, la diminution de volume du cœur.

La cardiomégalie et les troubles électriques persistants peuvent être le fait d'altérations myocardiques irréversibles existant avant l'intervention.

(2). OBS. 35 A

FIZ ... Gilles, 18 ans ; sténose pulmonaire pure.

1 - Examen pré-opératoire : octobre 1956.

- . SF = 2
- . Souffle systolique 4/6. B2 = 0, SD = 0.
Pas de signe d'insuffisance cardiaque.
- . Rx = V1, AMG et APG discrètement augmentés.
- . ECG = AQRS = 110, AT = 60, RV1 = 20 (Di = 0,06 sec. et R crochétée), PV2 = 3 mm.
Pas de troubles de la repolarisation.
- . Cathétérisme :
PVD = 140/0 et 10, PAP = 10 et 9.

2 - Intervention sous hypothermie modérée le 7.12.1956 :
Ouverture bivalve.

3 - Février 1958 :

- . SF = 0, B2 = Normal, SD : 1/6 au foyer pulmonaire.
- . AMG et APG franchement augmentés et expansifs.
- . ECG = AQRS = 90, AT = 60, RV1 = 4 mm.
Bloc complet droit.
- . Cathétérisme :
PVD = 26/0 et 4, PAP = 18/4.
Souffle diastolique sous les valves pulmonaires.

4 - Janvier 1968 :

- . SF = 0
- . Souffle systolique 3/6, B2 ↗ , SD = 3/6.
- . Rx = V1 inchangé
AMG et APG très augmentés et très expansifs.
- . ECG = AQRS = 90, AT = 60, RV1 = 7 mm.
Bloc incomplet droit.
- . Cathétérisme (janvier 1968) :
PVD = 28/5 et 8, PAP = 23/8.

Au total :

- Sténose pure serrée avec retentissement encore modéré.
- L'insuffisance pulmonaire dont témoigne la dilatation expansion très franche de l'AMG et l'égalisation des pressions diastoliques du ventricule droit et de l'artère pulmonaire, n'a pas empêché la disparition rapide des signes fonctionnels et l'amélioration électrique.
- Avec un recul de 11 ans, le coeur n'a pas augmenté de volume et il ne persiste sur l'électrocardiogramme qu'un bloc incomplet droit.

(3). OBS. 95 B

TOUR ... Claude, 14 ans ; Triade.

1 - Examen pré-opératoire : Avril 1965.

- . Dyspnée discrète, cyanose permanente discrète
- . Souffle systolique = 5/6, B2 diminué, SD = 0.
- . Rx Volume normal fort.
- AMG et APG modérément dilatés et expansifs.
- . ECG = AQRS = - 150, AT = + 60, RV1 = 12 mm., PD2 = 3 mm.
- Pas de troubles de la repolarisation.
- . Cathétérisme = (5/56)
- PVD = 95/0 et 4, PAP = 16.

2 - Intervention le 22.6.1965 :

CEC - Ouverture bivalve - Fermeture de la CIA par suture.

3 - Décembre 1967 :

- . SF = 0, cyanose = 0
- . Souffle systolique 4/6, B2 faible, SD = 1/6
- Foie un peu augmenté de volume
- . Rx = $\sqrt{V2}$
- AMG et APG franchement dilatés et expansifs.
- . ECG = AQRS = 150, AT = 60, RV1 = 8 mm.
- Bloc incomplet droit, PD2 = 1 mm.
- Pas de troubles de la repolarisation.

Au total :

- Triade de gravité moyenne,
- Deux ans après l'intervention malgré une bonne ouverture valvulaire, l'insuffisance pulmonaire importante (dilatation expansion de l'AMG) semble être responsable de l'augmentation de volume du coeur. L'ECG est peu modifié par rapport à l'état pré-opératoire.

CONCLUSION

De l'ensemble de ces données on peut conclure :

- à la fréquence des IP post opératoires.
- à la difficulté qu'il y a d'apprécier le retentissement de l'IP, et ceci pour deux raisons :
 - . un recul lointain semble nécessaire (nous n'avons que 11 ans au maximum),
 - . il est difficile de faire la part de la responsabilité des lésions myocardiques irréversibles constituées avant l'intervention et secondaires à la sténose pulmonaire (OBS. 36 A, p. 131).

Les travaux expérimentaux et les observations cliniques ont permis de conclure que le retentissement de l'IP n'est important qu'en cas de destruction très étendue de l'appareil valvulaire ou lorsqu'existe d'autres lésions accélérant cette décompensation, telles HTP, shunt gauche droite, altérations myocardiques.

Or, les IP post-opératoires sont rarement massives. Le plus souvent on ne note qu'une dilatation expansion de l'APG et de l'AMG, une élévation des PVD diastoliques et ces IP empêchent rarement la normalisation de formes même graves (OBS. 36 et 35 A p. 131 - 132). On peut même dire qu'elles sont en quelque sorte le corollaire d'un bon résultat.

Plusieurs auteurs ont cependant insisté sur le fait que dans certains cas le coeur a augmenté de volume. C'est aussi notre impression (OBS. 95 B, p. 133) et les années passant, il n'est pas impossible que l'insuffisance pulmonaire résiduelle n'hypothèque en partie l'avenir des sténoses pulmonaires opérées.

(3). OBS. 95 B

TOUR ... Claude, 14 ans ; Triade.

1 - Examen pré-opératoire : Avril 1965.

- . Dyspnée discrète, cyanose permanente discrète
- . Souffle systolique = 5/6, B2 diminué, SD = 0.
- . Rx Volume normal fort.
AMG et APG modérément dilatés et expansifs.
- . ECG = AQRS = - 150, AT = + 60, RV1 = 12 mm., PD2 = 3 mm.
Pas de troubles de la repolarisation.
- . Cathétérisme = (5/56)
PVD = 95/0 et 4, PAP = 16.

2 - Intervention le 22.6.1965 :

CEC - Ouverture bivalve - Fermeture de la CIA par suture.

3 - Décembre 1967 :

- . SF = 0, cyanose = 0
- . Souffle systolique 4/6, B2 faible, SD = 1/6
Foie un peu augmenté de volume
- . Rx = V2
AMG et APG franchement dilatés et expansifs.
- . ECG = AQRS = 150, AT = 60, RV1 = 8 mm.
Bloc incomplet droit, PD2 = 1 mm.
Pas de troubles de la repolarisation.

Au total :

- Triade de gravité moyenne,
- Deux ans après l'intervention malgré une bonne ouverture valvulaire, l'insuffisance pulmonaire importante (dilatation expansion de l'AMG) semble être responsable de l'augmentation de volume du coeur. L'ECG est peu modifié par rapport à l'état pré-opératoire.

CONCLUSION

De l'ensemble de ces données on peut conclure :

- à la fréquence des IP post opératoires.
- à la difficulté qu'il y a d'apprécier le retentissement de l'IP, et ceci pour deux raisons :
 - . un recul lointain semble nécessaire (nous n'avons que 11 ans au maximum),
 - . il est difficile de faire la part de la responsabilité des lésions myocardiques irréversibles constituées avant l'intervention et secondaires à la sténose pulmonaire (OBS. 36 A, p. 131).

Les travaux expérimentaux et les observations cliniques ont permis de conclure que le retentissement de l'IP n'est important qu'en cas de destruction très étendue de l'appareil valvulaire ou lorsqu'existe d'autres lésions accélérant cette décompensation, telles HTP, shunt gauche droite, altérations myocardiques.

Or, les IP post-opératoires sont rarement massives. Le plus souvent on ne note qu'une dilatation expansion de l'APG et de l'AMG, une élévation des PVD diastoliques et ces IP empêchent rarement la normalisation de formes même graves (OBS. 36 et 35 A p. 131 - 132). On peut même dire qu'elles sont en quelque sorte le corollaire d'un bon résultat.

Plusieurs auteurs ont cependant insisté sur le fait que dans certains cas le coeur a augmenté de volume. C'est aussi notre impression (OBS. 95 B, p. 133) et les années passant, il n'est pas impossible que l'insuffisance pulmonaire résiduelle n'hypothèque en partie l'avenir des sténoses pulmonaires opérées.

Chapitre IV
FACTEURS GENERAUX
influençant le résultat lointain

Analyse du résultat en fonction de la gravité pré-opératoire
 et de l'âge
 et en fonction de la technique chirurgicale.

I - Variations du résultat lointain en fonction de l'état clinique pré-opératoire.

Tout ce que nous venons de dire le laisse supposer : le résultat lointain dépend pour beaucoup de la gravité pré-opératoire. Plusieurs études ont déjà insisté sur ce point : Campbell (23), Brock (19), Mirowski et Taussig (82).

Cela apparaît assez nettement sur les trois tableaux analysant ce résultat en fonction de la gravité globale (1), de l'existence ou non de la cyanose (2) et chez les patients en insuffisance cardiaque (3). (Tableau I).

N'ont été retenus sur ces tableaux que les malades opérés sous CEC ou en hypothermie modérée, car l'intervention se faisant à ciel ouvert, on a une idée exacte de ce qu'a été l'ouverture valvulaire.

On peut voir ainsi que les classes 4 n'ont un excellent résultat que dans 17 % des cas alors que ce chiffre atteint 30 % dans les classes 2 et 3.

A l'inverse, il y a 20 % de résultats non satisfaisants, dont deux décès éloignés pour les classes 4 et seulement 12 % pour les classes 2 et 3.

* Les chiffres diffèrent dans les mêmes proportions en ce qui concerne la comparaison entre triades et sténoses sans cyanose. (Ce sont évidemment des triades 4 qui ont un mauvais résultat).

Les patients en insuffisance cardiaque sont trop peu nombreux pour que l'on puisse établir des pourcentages. Un nombre appréciable de bons résultats éloignés ne doit pas faire oublier la forte mortalité rencontrée dans cette série. La même remarque d'ailleurs s'adresse aux classes 4.

TABLEAU I -

1 - Résultat en fonction de la gravité globale (Patients opérés sous CEC et HM)

Gravité	Ayant un recul lointain				Survivants post-opérat,	
	Excellent	Bon	Moyen	Déc. loin.	Total	Rec. < 3 M. total général
2 et 3	17 (30, 4)	32 (57, 1)	7 (12, 5)		56	13 (18, 8) 69
4	6 (17, 6)	21 (61, 8)	5 (20, 6)	2	34	10 (22, 7) 44
Total	23	53	12	2	90	23 113

2 - Résultat suivant l'existence ou non de cyanose

Non cyanosés	17 (31)	32 (58)	6 (11)		55	10 (15, 3) 65
Cyanosés	6 (17, 1)	21 (60)	6 (22, 9)	2	35	13 (27) 48
Total	23	53	12	2	90	23 113

3 - Résultat des patients en insuffisance cardiaque : voir page ci-contre.

TABLEAU II - Résultat en fonction de l'âge

5 A.	1	(72, 7 %)	7	2 ⁺ (27 %)	1	11	3	14
19 A.	14	(82 %)	32	9 (17, 8)	1	56	12	68
20 A.	8	(95 %)	14	1		23	8	31
Total	23			12	2	90	23	113

3 - Résultat des patients en insuffisance cardiaque.

	N	%
Excellent	3	30
Bon	5	50
Moyen	<u>2</u>	20
Total recul lointain	10	
Recul < 3 mois	4	28
Total des survivants	14	
Décès	8	
Total général	22	

II - Analyse du résultat en fonction de l'âge (Tableau II).

Ce qui résume pratiquement toute la gravité des rétrécissements pulmonaires, nous l'avons vu, c'est l'importance de l'hypertrophie ventriculaire droite réactionnelle avec ses conséquences : HIS ou à un stade plus avancé, forte réduction de la cavité ventriculaire et infiltration fibreuse du myocarde créant des dommages myocardiques irréversibles malgré la levée complète de l'obstacle valvulaire.

Cette HVD semble dépendre à première vue d'un facteur essentiellement mécanique et donc être proportionnelle au degré de la sténose et à la durée de l'évolution. On doit s'attendre par conséquent à constater une gravité croissante avec l'âge. Or, il ne semble pas que l'on puisse toujours réduire les choses à cette simple équation.

Il existe en effet chez l'enfant (de moins de 5 ans) une proportion élevée de formes graves : aussi bien en ce qui concerne la gravité globale (13/20 classe 4), la fréquence de la cyanose (15 triades sur 20), le nombre de fortes HVD (Cf. Ch. infundibulum). Rappelons la forte mortalité observée à cet âge (30 %). Le résultat lointain enfin (Tableau II) apparaît nettement moins bon que dans les autres tranches d'âge. La même constatation a été faite par Mirowski (82). Il faut, bien entendu, tenir compte dans cette appréciation du fait que avant 5 ans sont surtout opérées des formes graves et que l'on a tendance à temporiser pour les formes moyennes.

On peut néanmoins conclure de tout ceci que la durée de l'évolution ne permet en aucune façon d'évaluer l'importance du retentissement d'un rétrécissement pulmonaire dont la gravité peut se manifester à tout âge. On peut se demander d'ailleurs s'il n'y a pas en plus d'un facteur mécanique une prédisposition congénitale permettant d'expliquer une tolérance individuelle variable et en quelque sorte imprévisible.

Ce sont la gravité de l'HVD et de ses conséquences parfois irréversibles, la difficulté que l'on a dans certains cas à la reconnaître, le caractère en partie imprévisible de l'évolution qui ont amené ces dernières années à élargir les indications de la valvulotomie même chez l'enfant. (p. 119)

III - Comparaison des résultats selon la technique opératoire.

Il est admis aujourd'hui que les valvulotomies sous vision directe donnent des résultats plus satisfaisants que les méthodes aveugles qu'elles ont largement supplanté d'ailleurs (Hanson, Ikkos (53), Brock (19)).

Certains continuent de penser néanmoins que bien utilisée avec un appareillage adéquat, la valvulotomie transventriculaire est capable - dans les formes ne nécessitant pas une CEC bien entendu - d'obtenir une aussi bonne ouverture valvulaire (Mirowski (82), Dilley (32), Servelle).

Pour ce qui est de nos cas personnels (Cf. Tableau III des résultats globaux), la comparaison montre un pourcentage réellement plus faible d'excellents et bons résultats pour l'ensemble des transventriculaires (43 % au lieu de 80 %).

A partir de 1956 par contre, les trois séries sont comparables si l'on tient compte de la gravité pré-opératoire (+ de 80 % dans chaque série). Ceci est dû au fait qu'avec les premiers dilateurs, la commissurotomie était souvent inefficace (Cf. Ch. Résultats globaux, v. p. 68).

Chapitre V

INDICATIONS

Elles doivent répondre à deux questions concernant :

l'indication opératoire et
la tactique opératoire.

Quand faut-il opérer un rétrécissement pulmonaire ?
Quelle méthode choisir ?

* I - Quand faut-il opérer ?

L'indication bien entendu dépend de la gravité clinique pré-opératoire et si nous reprenons notre classification (Cf. Ch. Constata-tions pré-opératoires, v. p. 38) , nous pouvons nous résumer de la façon suivante :

- Les patients de la classe 1 ont des PVD inférieures à 80 mmHg. sans aucun autre symptôme. Ce chiffre critique est retenu dans la plupart des travaux récents comme celui au-dessous duquel la sténose pulmonaire peut être longtemps bien tolérée, et les obser-vations ne sont maintenant plus exceptionnelles de patients attei-gnant dans cette catégorie un âge avancé (99, 116). Ces "sténoses modérées" ne justifient aucunement l'indication opératoire si ce n'est pour fermer, quand elle existe une large CIA.
- Dans les classes 2 et 3, la sténose pulmonaire a une traduction essentiellement hémodynamique et électrique. L'indication ne se discute pas.

Un cas particulier est représenté néanmoins par les pa-tients ayant des PVD comprises entre 80 et 100 mmHg. , sans au-cune traduction clinique ni électrique. Certains sont partisans de n'opérer que lorsqu'apparaissent des signes de surcharge ventri-culaire droite et se contentent en attendant d'une surveillance pé-riodique.

* D'autres, et ce sont maintenant les plus nombreux, (19, 23, 55, 79) (voir aussi p. 120) tirent argument de l'évolution silencieu-se et parfois surprenante de l'affection et de la faible mortalité dans ces formes modérées, et se contentent du seul critère hémodynamique pour poser l'indication.

- La classe 4 réunit tous les critères de gravité, et plus que dans les autres formes il y a nécessité absolue d'avoir un diagnostic lésionnel précis pour savoir si l'acte chirurgical se résumera à une simple valvulotomie ou s'il y a lieu de prévoir ou non une résection de l'hypertrophie infundibulaire, ce qui impose la chirurgie en circulation extra-corporelle. Seule l'angiographie, nous l'avons vue, peut répondre à cette question.

Les indications de l'angiographie dépassent, nous y avons déjà insisté, le cadre des formes sévères et doivent s'étendre à la très grande majorité des sténoses pulmonaires. Elle seule permet de préciser certains éléments qui peuvent échapper à l'exploration clinique et hémodynamique, notamment :

- . le siège et le type exact du rétrécissement pulmonaire,
- . l'importance et le type d'un obstacle infundibulaire éventuellement associé à la sténose valvulaire :
 - = sténose primitive localisée et hypertrophie musculo-fibreuse irréductible en diastole qu'il faut réséquer ;
 - = hypertrophie infundibulaire sténosante musculaire pure qu'il faut pensons-nous respecter (v. p. 101 et suivantes),

II - Quelle méthode choisir ?

A - Les différents types d'interventions, leurs avantages et leurs inconvénients :

1 - La voie transventriculaire à coeur fermé :

- . a l'avantage d'être une méthode simple et brève, de se faire à coeur battant en normothermie au prix d'une ventriculotomie à minima, ce qui évite deux inconvénients chez des patients cyanosés surtout : le froid et l'anoxie.
- . On lui reproche cependant d'être une technique aveugle, de donner de moins bons résultats hémodynamiques, de ne pas permettre une assistance circulatoire en cas d'arrêt cardiaque, ni bien entendu la cure d'une CIA ou celle d'un obstacle infundibulaire.
- . Tout ceci explique que les indications de cette technique se soient réduites pour la plupart (Brock lui-même (19)) aux formes graves du nourrisson et du petit enfant chez qui la CEC est délicate voire impossible et dans les cas où l'on veut faire une intervention de sauvetage à minima.
- . Quelques auteurs restent cependant fidèles à la valvulotomie de Brock dans tous les cas ne nécessitant pas une CEC car ils pensent qu'au prix d'un acte simple le résultat éloigné peut être aussi satisfaisant.

2 - Les interventions à ciel ouvert avec arrêt circulatoire sous hypothermie modérée de surface ou en normothermie ont r-encore chacune des partisans.

- . Il s'agit de méthodes simples ne réclamant qu'une équipe chirurgicale réduite et qui donnent d'excellents résultats.

- . Mais comme la voie transventriculaire elles ne permettent que la valvulotomie et on leur reproche en outre un temps d'intervention trop réduit qui oblige à un acte précipité sur les valves. Elles ne permettent pas non plus de pallier à une surprise opératoire tel un diaphragme sous-valvulaire qui peut échapper à l'exploration pré-opératoire ni non plus à un arrêt cardiaque (80).

3 - Aussi les interventions sous CEC sont maintenant pour beaucoup systématiques même dans les cas où elles ne sont pas indispensables (ouverture du coeur pour CIA et résection infundibulaire). Les avantages sont le confort de l'intervention et la sécurité que donne une assistance circulatoire (36, 55, 78, 80, 107).

- . Certains pensent cependant que dans les cas ne nécessitant qu'une simple valvulotomie la CEC n'est pas sans inconvénients. Elle peut se compliquer d'accidents neurologiques, d'hémorragies, d'ictères post-opératoires. Elle demande en outre un personnel important et beaucoup de sang. Ces critiques cependant sont moins valables depuis que l'on emploie des techniques simplifiées : dilution glucosée, oxygénateurs en plastique. Quant aux complications elles sont aujourd'hui très rares.

- . Enfin la CEC est délicate chez le petit enfant voire même impossible.

B - Indications générales.

Nous voyons comme les opinions divergent. En fait l'indication de la technique chirurgicale ne doit pas être systématique mais adaptée aux différents aspects de cette affection si diverse.

1 - Il est des cas où indiscutablement il faut intervenir sous CEC :

a - Sténose pulmonaire + CIA.

On a dit que la CIA pouvait servir de soupape de sécurité dans les formes sévères en diminuant ainsi le risque d'insuffisance cardiaque post-opératoire, mais il persiste dans ces cas un shunt droite-gauche et une cyanose dont l'effet est loin d'être négligeable lui non plus.

La majorité des auteurs s'accordent à dire aujourd'hui qu'il faut fermer la CIA (36, 81, 103) sauf peut-être les petits foramen ovales qui ont toutes les chances de s'obturer spontanément après la valvulotomie. Il n'est pas toujours facile cependant de se faire une idée de la taille d'une CIA avant l'intervention.

b - Nécessité d'une résection infundibulaire.

Nous avons vu quels étaient pour nous les critères permettant de poser l'indication d'une telle résection. Il faut donc partir en CEC non seulement chaque fois que cette résection est indispensable mais dans tous les cas où l'on a un doute sur l'état exact de l'infundibulum : la décision risque d'être prise sur les constatations opératoires et il faut pouvoir parer à toute éventualité.

c - C'est pourquoi dans les formes évoluées beaucoup pensent que la CEC est une sécurité (36, 55, 80). Elle permet en outre une réanimation en cas d'arrêt cardiaque non exceptionnel à ce stade.

2 - On ne conteste guère non plus l'indication de la voie trans-ventriculaire dans les formes ultimes quand on désire un acte de sauvetage et quand la CEC est impossible.

3 - C'est finalement en cas de sténose valvulaire pure de gravité moyenne ne nécessitant somme toute qu'une simple valvulotomie que les avis restent encore partagés :

- Beaucoup emploient quand même la CEC dans ses modalités simplifiées (Kirklin et Mc Goon (78), Hessel (55), Nadas (107) et la plupart des équipes parisiennes Dubost (36), Mathey (80), Binet, Cabrol).
- Mais certains pensent que les autres méthodes sont suffisantes :
 - . hypothermie modérée (Swan (103)).
 - . arrêt circulatoire en normothermie (Lam et Taber (68), Fontan, Cornet (27)).
 - . et même voie transventriculaire,

mais toujours sous condition d'un diagnostic pré-opératoire très précis.

CONCLUSIONS

- 1 - Cette étude concerne 189 observations de rétrécissements pulmonaires valvulaires suivis dans le service du Pr Soulié et opérés depuis 1951 suivant trois techniques :

Valvulotomie transventriculaire	61
Arrêt circulatoire en hypothermie modérée	32
Circulation extra-corporelle	95
	(+ 1 exploratrice)

(11 patients du 1er groupe ont été réopérés, 2 sous HM, 9 sous CEC).

- 2 - Ils se répartissent pour la plupart entre 5 et 30 ans, les âges extrêmes étant de 22 mois et 46 ans. Se trouvent donc exclues les formes très particulières du nourrisson.

116 patients ont une communication inter-auriculaire et 99 sont cyanosés (Trilogies).

95 fois un obstacle infundibulaire est associé au rétrécissement valvulaire :

7 sténoses infundibulaires primitives en diaphragme,
78 hypertrophies musculaires pures dont 58 importantes,
10 hypertrophies musculo-fibreuses.

- 3 - Nous avons centré notre étude clinique sur l'appréciation de la gravité pré-opératoire. Elle conditionne en effet la mortalité et le résultat lointain.

a - Il est certain que cette gravité est parallèle à l'élévation des pressions ventriculaires droites. Mais, en dehors des tranches extrêmes, supérieures à 150 mmHg. et surtout 200 mmHg. ou inférieures à 100, on ne peut retenir ce seul critère pour l'apprécier.

b - De même, une incapacité fonctionnelle majeure, une forte cardiomégalie, une surcharge ventriculaire droite électrique extrême avec hypertrophie auriculaire droite et la survenue d'une insuffisance cardiaque sont les signes tardifs de formes évoluées ne permettant pas de classer les formes intermédiaires de gravité.

c - C'est l'électrocardiogramme qui constitue le critère le plus sensible pour apprécier les différents stades de l'intolérance myocardique.

d - C'est pourquoi une classification globale en 4 classes de gravité croissante tenant compte à la fois des données cliniques, électrocardiographiques et hémodynamiques nous a semblé donner une idée plus précise des faits. Ainsi 89 de nos patients sont sévèrement atteints, 84 ont des pressions ventriculaires droites supérieures à 150 mmHg. et 29 sont en insuffisance cardiaque.

e - Nous avons pu confirmer la gravité toute particulière qu'imprime la cyanose à l'affection, puisque l'on retrouve 60 % de classes 4 dans les triades et seulement 32 % dans les sténoses sans cyanose et ceci indépendamment du facteur hémodynamique.

4 - La mortalité est de 14 % sur l'ensemble des cas (y compris les réinterventions). Après 1960, elle se stabilise autour de 10 % et s'y maintient. Fait essentiel, elle diffère considérablement suivant la variété clinique :

- . Pratiquement nulle pour les formes moyennes,
- . elle est de 22 % pour les formes graves
de 37 % pour les patients en insuffisance cardiaque.
- . Elle atteint 58 % en cas d'hypertrophie ventriculaire droite avec forte réduction de la cavité ventriculaire droite.
- . Fait remarquable, elle est de 20 % pour les triades alors qu'elle n'est que de 5 % pour les sténoses pures.
- . Enfin avant 5 ans elle est de 30 %, ce qui confirme la gravité de la maladie à cet âge.

Compte tenu de la répartition de ces différents facteurs la mortalité varie peu suivant le type d'intervention (un peu plus élevée peut-être pour les CEC).

5 - Le résultat lointain a été étudié sur 137 patients revus plus de 3 mois après l'opération, 91 soit 66 % ont un recul de plus de 3 ans. 67 fois, il y a eu un cathétérisme lointain post-opératoire et 13 fois un contrôle angiographique.

- . Ce résultat, depuis 1956 où l'on peut seulement l'interpréter valablement, est bon ou excellent dans 85 % des cas, moyen ou mauvais dans 15 % avec 2 décès éloignés, et ne diffère pas suivant les techniques.
- . Les observations hémodynamiques nous ont permis de constater que l'amélioration clinique suit fidèlement l'abaissement des pressions ventriculaires droites.
- . Un gradient résiduel ne s'explique pratiquement jamais par une sténose orificielle résiduelle ou reconstituée (sauf aux premiers temps de la valvulotomie transventriculaire). C'est parfois par une hypoplasie de l'anneau qui en est responsable et plus souvent une hypertrophie infundibulaire sténosante résiduelle.

- . Un bon résultat hémodynamique ne garantit pas toujours cependant une guérison clinique parfaite. On peut attribuer cette discordance à la persistance d'une fibrose myocardique et peut-être à l'insuffisance pulmonaire.

6 - Ces différents facteurs conditionnant le résultat lointain ont été analysés.

a - Les obstacles infundibulaires comprennent :

- les sténoses primitives localisées,
- les hypertrophies infundibulaires sténosantes (HIS) avec deux groupes fondamentaux :

les HIS musculo-fibreuses,
les HIS musculaires pures.

66 cas ont été étudiés et il ressort pour les premières que seule la résection musculaire permet d'espérer un résultat lointain satisfaisant au prix d'une forte mortalité dans ses formes ultimes.

Les HIS musculaires pures à l'opposé régressent pratiquement dans tous les cas de façon appréciable et souvent complètement. La résection infundibulaire n'abaisse pas la mortalité, n'est pas toujours efficace quand elle est trop limitée et n'est pas sans inconvénient quand elle est trop large (insuffisance ventriculaire droite post-opératoire et même tardive). Pour toutes ces raisons, elle nous semble inutile.

- L'angiographie sélective du ventricule droit à grande vitesse ou mieux la cinéangiographie permettent dans pratiquement tous les cas de préciser le type et l'importance de ces obstacles par l'étude de l'infundibulum en diastole. Leurs indications doivent être larges car les HIS ne sont pas toujours prévisibles sur les seules données cliniques et hémodynamiques.

b - L'hypertrophie ventriculaire droite peut compromettre à elle seule le résultat lointain quand se constitue à la longue une fibrose myocardique.

- Nous avons retrouvé cette fibrose sur les pièces anatomiques et à l'examen histologique,
- Cliniquement elle semble responsable :

de cardiomégalies persistantes,
de troubles de la repolarisation électrique,
d'une élévation des pressions ventriculaires
droites diastoliques,
et même d'insuffisance cardiaque avec décès
éloigné dans un de nos cas.

- c - L'insuffisance pulmonaire post-opératoire enfin est fréquente (35 %).
- Il n'est pas facile d'apprécier son retentissement car on doit tenir compte des lésions secondaires à la sténose pulmonaire constituées avant l'intervention. D'autre part un recul important est nécessaire dans cette affection lentement évolutive.
- Compte tenu de ces éléments, l'insuffisance pulmonaire semble indiscutablement responsable de dilatation expansive de l'artère pulmonaire et d'une augmentation du volume cardiaque.
- Il nous semble de toutes façons difficile de l'éviter car sa fréquence ne varie guère avec les techniques et qu'elle apparaît pour ainsi dire le corollaire d'un bon résultat.
- Disons qu'il faut éviter à tout prix les grosses destructions valvulaires dont on sait maintenant qu'elles peuvent être mal tolérées.

- INDICATIONS -

De tout ceci on peut retenir en définitive :

- 1 - Que l'hypertrophie du ventricule droit fait toute la gravité des rétrécissements pulmonaires. Elle conditionne en grande partie la mortalité et le résultat lointain.
 - . Cette hypertrophie n'est pas toujours proportionnelle à la durée de l'évolution et peut se voir à tout âge. Elle est parfois plus importante que ne le laisse supposer les données cliniques.
 - . A l'opposé, quand elle est absente la mortalité est pratiquement nulle et le résultat éloigné toujours bon.
 - . Pour toutes ces raisons, il paraît justifié d'élargir les indications de la valvulotomie et de ne pas trop temporiser dès que les pressions ventriculaires droites systoliques sont supérieures à 80 mmHg., chiffre critique retenu par beaucoup actuellement.
- 2 - Cette valvulotomie doit se faire sous circulation extra-corporelle toutes les fois que l'on soupçonne une communication inter-auriculaire.
- 3 -. Les sténoses infundibulaires primitives et les hypertrophies infundibulaires sténosantes musculo-fibreuses doivent être réséquées sous circulation extra-corporelle.

- . Il faut respecter par contre les hypertrophies musculaires pures.
 - . Si l'angiographie à grande vitesse permet pratiquement dans tous les cas le diagnostic pré-opératoire, parfois cependant seules les constatations chirurgicales donnent une certitude. C'est pourquoi il faut aussi partir en circulation extra-corporelle dans les formes sévères où l'on a un doute sur l'infundibulum.
- 4 - La valvulotomie de Brock garde encore des indications dans les formes ultimes où l'on désire un acte de sauvetage à minima surtout chez le petit enfant quand la circulation extra-corporelle est délicate voire impossible.
 - 5 - Ce n'est finalement que dans les sténoses pures de gravité moyenne que l'on peut faire la valvulotomie sous arrêt circulatoire en hypothermie modérée, ou en normothermie voire même la valvulotomie transventriculaire, mais sous réserve d'un diagnostic lésionnel précis, permettant de dire que tout se limitera à une valvulotomie, ce qui exige pratiquement une angiographie.

La plupart néanmoins emploie la circulation extra-corporelle simplifiée car elle met à l'abri de toutes surprises et permet en cas d'arrêt cardiaque une assistance circulatoire.

Vu le Président de Thèse :

Professeur P. SOULIE

Vu, le Doyen de la Faculté

Professeur G. BROUET

Vu et Permis d'Imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - ABBOTT M. E.
Atlas of congenital cardiac disease
New York 1936 - American Heart Association p. 62
- 2 - ABRAHAMS D. G. and WOOD P.
Pulmonary stenosis with normal aortic root
Brit. Heart J. 13 - 519 - 1951
- 3 - ACTIS, DATO A, DE GIORGI E.
Les syndromes de sténoses pulmonaires infundibulaires
post-valvulotomie (it.)
Minerva Cardioangiol, 11, 671 - 1963
- 4 - ALBOU E., LANFRANCHI J., PITON A., TRICOT JL.
L'angiographie des cardiopathies congénitales
Rev. Prat. XIV - 30 - 3763 - 1963
- 5 - ANDERSEN M, HUSFELDT E., JESSEN C.
Blind technic valvulotomy for isolated pulmonic stenosis
J. Cardiov. Surg., 8, 16 - 21, 1967
- 6 - ARIE E.
Etude de l'infundibulum pulmonaire par la cinéangiographie à grande vitesse et à double incidence simultanée
(51 observations).
Thèse, Paris - 1965
- 7 - AUSTEN WG., GREENFIELD LJ., EBERT PA. & MORROW AG.
Experimental study of right ventricular function after surgical procedures involving the right ventricle and pulmonic valve.
Amer. Surg., 155, p. 606 - 613, 1962.
- 8 - BACULARD P.
Etude phonocardiographique extra et intra cardiaque des sténoses de l'artère pulmonaire.
Thèse, Paris - 1958

- 9 - BARGER AC., ROE BB., RICHARDSON GS.
Relation of valvular lesions and of exercise to auricular pressures work tolerance and to development of chronic, congestive failure in dogs.
Amer. J. Physiol., 169 - 384, 1952.
- 10 - BARIE E.
Le rétrécissement pré-artériel de l'artère pulmonaire
Bull. Soc. Med. Hop. Paris, 12 - 579, 1895
- 11 - BASSET HF. M.
Pulmonary valvular stenosis : the infundibulum factor in relation to valvotomy
Thorax, 13 - 204, 1958
- 12 - BASSINGTWAIGTHE JB., PARKIN TW., DUSHANE JW., WOOD EH., BURCHELL HB.
The electrocardiographic and hemodynamic findings in pulmonary stenosis with intact ventricular septum.
Circulation, 28 - 893-905, 1963.
- 13 - BJORK L., BJORK VO., HOLMDAHL M., MICHAELSON M., NATHORST-WINDAHL G.
Sténose orificielle pulmonaire isolée sans hypertrophie infundibulaire.
Ann. Chir. Thor. & Card. VASC. (Sem. Hop. Paris)
4 n° 3 C 945/CT 441, C 951/CT 447, 1965
- 14 - BLONDEAU M., MAURICE P., LENEGRE J.
L'électrocardiogramme dans les sténoses pulmonaires à septum ventriculaire intact.
Arch. Mal. Cœur, 58 - 33-35, 1965.
- 15 - BLOUNT SJ., VANELK J., BALCHUM OJ. & SWAN H.
Valvular pulmonary stenosis with intact ventricular septum.
Clinical and physiologic response to open valvuloplasty
Circulation, 15 - 814-826, 1957.
- 16 - BOUCHARD F. & CORNU C.
Etude des pressions ventriculaires droites et artérielles pulmonaires dans les rétrécissements pulmonaires.
Arch. Mal. Cœur, 47 - 418, 1954.
- 17 - BROCK RC.
The anatomy of congenital pulmonary stenosis.
New York PB. Hoeber, 1957.

18 - BROCK RC.

Control mechanism in outflow tract of right ventricle in health and disease.

Guy Hosp. Rep., 104 - 353 - 379, 1955.

19 - BROCK RC.

The surgical treatment of pulmonary stenosis

Brit. Heart J., 23 - 337, 1961

20 - BROCK RC.

Surgical treatment of pulmonary valve stenosis.

J. Cardio. Surg., Torino

Symposium on isolated pulmonary artery stenosis.

XIIIè Congress of the European Society of Card. Vasc.

Surg. Athens mai-juin 1964, n° spécial 1-6;

21 - CAMP FA., MC DONALD KE. & SCHEND WG. Jr.

Hemodynamics at experimental pulmonic Insufficiency

J. Thorac. Cardio. Surg., 47 - 372-380, 1964

22 - CAMPBELL M.

Simple Pulmonary stenosis.

Brit. Heart J., 16 - 625, 1954

23 - CAMPBELL M.

Valvotomy as a curative operation for simple pulmonary stenosis.

Brit. Heart J., 21 - 415-428, 1959

24 - CARLGREN LE. & PETTERSON G.

Transpulmonary Valvulotomy in simple (valvular) pulmonary stenosis.

Acta Chir. Scand., 117 - 102-103, 1959.

25 - COELHO E., DE PAIVA E., NUNES A. & TAVARS V.

Angiocardiographic studies of valvular malformation in pulmonary stenosis, relationship to physiologic alterations.

Amer. J. Cardiol., 10 - 634, 1962

26 - COLLINS NP.

Pulmonic regurgitation.

Surgery, 52 - 942-951, 1962

27 - CORNET E., LABOUX L., DUPON H., MOINARD P., FERTIF P. et COIFFARD P.

Les sténoses pulmonaires valvulaires isolées : évolution de nos conceptions chirurgicales et résultats.

Press. Méd., 73 - 2419-2422, 1965.

- 28 - CORNU C.
Formes cliniques des rétrécissements pulmonaires avec ou sans communication inter-auriculaire.
Thèse, Paris 1955.
- 29 - DEMAILLE M.
Régressions des hypertrophies infundibulaires sténosantes après valvulotomie transartérielle pulmonaire sous hypothermie de surface.
Thèse, Alger 1961.
- 30 - CREVASSE L., LOGUE RB.
Valvular pulmonic stenosis : auscultatory and phonocardiographic characteristics.
Amer. Heart J., 56 - 898-907, 1958
- 31 - DE PASQUALE N., BURCH GE.
The electrocardiogram and ventricular gradient in isolated congenital pulmonary stenosis.
Circulation, 21, 181-187, 1960.
- 32 - DILLEY BR., LONGMIRE WP., MALONEY JV.
An evaluation of the clinical results in the surgical treatment of isolated valvular pulmonic stenosis, by the closed transventricular, hypothermic and cardiopulmonary bypass techniques.
J. Thorac. & Cardio. Surg. 45, 789-800, 1963
- 33 - DINSMORE RE., SANDERS C.A., HARTHORNE J.W., AUSTEN W.J.
Calcification of the congenitally stenotic pulmonary valve.
New. Eng. J. Med., 275 - 99-100, 1966
- 34 - DOYEN E.
Chirurgie des malformations congénitales du cœur.
Presse Med., 21, - 860, 1913.
- 35 - DUBOST C. & D'ALLAINES C.
Technique, indications et résultats de la valvulotomie rétrograde par voie artérielle dans la sténose pulmonaire orificielle.
J. Chir., 70 - 105, 1954.
- 36 - DUBOST C., BLONDEAU , PIWNICA A. & CACHERA J.P.
Traitement chirurgical des sténoses pulmonaires, à propos de 140 cas opérés.
J. cardiov. Surg. (Torino) : Symposium on isolated pulmonary artery stenosis.
XII^e Congress of the European Society of Card. Vasc. Sur.
Athens Mai-Juin 1964, n° spécial 1-6.

- 37 - DUBOURG G., BROUSTET P., BRICAUD H., FONTAN F.,
CABANIER G. & DALLOCHIO M.
Correction rapide des signes de surcharge ventriculaire
droite après commissurotomie pulmonaire à cœur ouvert.
Arch. Mal. Cœur, 777, 1960.
- 38 - EDWARDS FR.
Pulmonary valvotomy and infundibulectomy.
Brit. Heart J., 22 - 472-482 , 1960.
- 39 - ENGLE MA. & TAUSSIG HB.
Valvular pulmonic stenosis with intact ventricular septum
and patent foramen ovale. Report of illustrative cases
and analysis of clinical syndrom.
Circulation, 2 - 481 - 493, 1950.
- 40 - ENGLE MA., HOLSWADE G.R., GOLDBERG H.P., LUKAS D. &
GLENN. F.
Regression after open valvotomy of infundibular stenosis
accompanying severe valvular pulmonic stenosis.
Circulation, 17 - 862, 1958.
- 41 - FABRICIUS J. (& AL.)
Follow up of 50 patients previously submitted to pulmo-
nary valvulotomy.
Minerva Cardioangiol. Europea, 2, 536, 1956.
- 42 - FALLOT A.
Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue
(cyanose cardiaque).
Marseille Médical 1888.
- 43 - FONTAINE JL.
Contribution à l'étude des rétrécissements infundibulaires
avec septum interventriculaire intact.
Thèse, Paris 1963.
- 44 - FRIEDBERG CK.
Diseases of the heart, Wb, Sanders C°
Philadelphia, 1966 (third edition).
- 45 - FROMENT R. & MICHAUD P.
Faits médico-chirurgicaux concernant la chirurgie des
sténoses pulmonaires avec septum interventriculaire intact.
Algérie Med., 63 - 1083, 1959.
- 46 - GERBODE F., ROSS J.K., HARKINS G.A., & OSBORN J.J.
Surgical treatment of pulmonary stenosis using extra cor-
poral circulation.
Surgery, 48 - 58-64, 1960

- 47 - GERSONY WM, BERNHARD W.F., NADAS A.S., GROSS. R.E.
Diagnosis and surgical treatment of infant with critical pulmonary outflow obstruction. Study of 34 infants with pulmonary stenosis or atresia with intact ventricular septum.
Circulation, 35 - 765-776, 1967.
- 48 - GILBERT JW., MORROW AG. & TALBERT JL.
The surgical significance of hypertrophic infundibular obstruction accompanying valvular pulmonic stenosis.
J. Thorac. Cardio. Surg., 46 - 457-467, 1963.
- 49 - GOUX S.
Etude de 37 cas de sténose pulmonaire à septum interven-triculaire intact opérés à cœur ouvert.
Thèse, Paris 1962.
- 50 - GREENE DG., BALDWIN E. De F., BALDWIN JJ., HIMMELSTEIN A., ROH CE. & Cournand A.
Pure congenital pulmonary stenosis and idiopathic congenital dilatation of the pulmonary artery.
Amer. J. Med., 6 - 24-40, 1949.
- 51 - HALMOS PB., & MULHOLLAND H.C.
Transarterial pulmonary valvulotomy for pulmonary stenosis with intact ventricular septum.
Irish J. Med., 6 - 127-132, 1967.
- 52 - HANLON CR., WILLIAM V.L., MUDD J.G., SYMBAS D. & COOPER T.
Closed valvotomy for pulmonary valvular stenosis.
Arch. Surg., 86 - 887-890, 1963.
- 53 - HANSON JS., IKKOS D., CRAFOORD D. & OVENFORS C.
Result of surgery for congenital pulmonary stenosis.
Comparaison of transventricular and transarterial approaches.
Circulation, 18 - 588-602, 1958
- 54 - HARTMAN AF. JR., TSIFUTIS A.A., ARVIDSSON H., GOLDRING D.
The two chambered right ventricle. Report on nine cases.
Circulation, 26 - 279-287, 1962.
- 55 - HESSEL EA, DILLARD HD., WINTERSCHIED LC. & MERENDINO KA.
Surgical treatment of pulmonic stenosis with intact ventricular septum with the use of cardiopulmonary bypass.
J. Thorac. Cardio. Surg. 49, 796 - 1965.

- 56 - HIMMELSTEIN A. , JAMESON A. G. , FISHMAN P. P. . & HUMPHREYS J. H.
Closed Transventricular valvotomy for Pulmonic stenosis
Description of a new valvulotome and result based on pressures during operation.
Surgery 42, 121 - 1957.
- 57 - HOUEL J. , MORAND P. , BROCHIER M. & DEMAILLE M.
Régression des hypertrophies infundibulaires sténosantes associées aux sténoses valvulaires pulmonaires.
Arch. Mal. Cœur 54, 1326 - 1961.
- 58 - HOUEL J. , MORAND P. & DEMAILLE M.
A propos du traitement chirurgical de la sténose orificielle pulmonaire.
Ann. Chir. 16 - 161-171, 1962.
- 59 - IKKOS D. , JONSSON B. & LINDERHOLM H.
Effect of exercise in pulmonary stenosis with intact ventricular septum.
Brit. Heart J. , 28 - 316-330, 1966.
- 60 - JOHNSON AM.
Hypertrophic infundibular stenosis complicating simple pulmonary valve stenosis.
Brit. Heart J. , 21 - 429-439, 1959.
- 61 - JOHNSON AM.
Impaired exercise response and other residua of pulmonary stenosis after valvotomy.
Brit. Heart J. , 24 - 375-388, 1962.
- 62 - JOLY F. , CARLOTTI J. , SICOT JR. & PITON A.
Les trilogies de Fallot
Arch. Mal. Cœur, 43 - 687, 1950.
- 63 - KAHN M. , BLEIFER BS. , GRISHMAN A. & DONOSO E.
The vectocardiogram and electrocardiogram before and after valvulotomy for pulmonic stenosis.
Amer. Heart J. , 58 - 327-342, 1959.
- 64 - KAY JH. & THOMAS V.
Experimental production of pulmonary insufficiency
Arch. Surg. , 69 - 646, 1954.
- 65 - KEITH A.
The hunterian lectures on malformations of the heart.
Lancet 2, 359 - 1909.

- 66 - KIRKLIN JW. , CONNOLLY DC. , ELLIS FH. , BURCHELL HB. ,
EDWARD JE. & WOOD E.
Problems in diagnosis and surgical treatment of pulmonic
stenosis with intact ventricular septum.
Circulation, 8 - 849, 1953.
- 67 - LAFFITE AA.
Rétrécissement infundibulaire de l'artère pulmonaire d'ori-
gine congénitale. Oblitération incomplète du trou de Botal.
Absence de cyanose. Endocardite végétante au niveau de
rétrécissement.
Bull. Soc. Anat. Paris, 6 - 13, 1892.
- 68 - LAM CR. & TABER RE.
Simplified technic for direct vision pulmonary valvulotomy
J. Thorac. Cardio. Surg. , 38 - 309, 1959.
- 69 - LEGOUBEY J.
Contribution à l'étude des obstacles infundibulaires asso-
ciés aux sténoses orificielles pulmonaires avec septum
ventriculaire intact.
Thèse Paris 1967.
- 70 - LESTER RG. , OSTEEN RT. & ROBINSON AE.
Infundibulum obstruction secondary to pulmonary valvular
stenosis.
Amer. J. Rentgen, Springfield, 94 - 1, 1965.
- 71 - LEVINE OR. & BLUMENTHAL S.
Pulmonic stenosis.
Circulation, 32 - 6, Suppl. 111, 1965.
- 72 - LEWIS JM. , MONTERO A.C. , KINARD Jr. S.A. , DENNIS E.W. &
ALEXANDER J.K.
Hemodynamic response to exercise in isolated pulmonic
stenosis.
Circulation, 29 - 854-861, 1964.
- 73 - LILLEHEI CV. , WINCHELL P. , ADAMS P. , BARONOFSKY I. ,
ADAMS F. & VARCO RL.
Pulmonary valvular stenosis with intact ventricular septum
Amer. J. Med. , 20 - 756, 1956
- 74 - LINDER F. , SCHMUTZLER H. , PRAEPRER H.
Technique and late result of operation for pulmonary ste-
nosis.
J. Cardio. Surg. , 6 - 79-83, 1965

- 75 - LITTLE JB., LAVENDER JP., De SANCTIS RW.
The narrow infundibulum in pulmonary valvular stenosis.
Its preoperative diagnosis by angiocardiography.
Circulation, 28 - 182-189, 1963.
- 76 - LUCAS RV., VARCO RL., LILLEHEI CW., ADAMS P. ANDERSON RC
& EDWARDS JE.
Anomalous muscle bundle of the right ventricle with intact
ventricular septum.
Circulation, 25 - 443, 1962.
- 77 - LURIE PR.
Obstructive ventricular hypertrophy in congenital heart
diseases.
Symposium International, Philadelphia Deborah Hospital
Apr 1960 - Philadelphia Davis Company, 1962 - 90-97.
- 78 - Mc GOON CD. & KIRKLIN JW.
Pulmonic stenosis with intact ventricular septum. Treat-
ment utilizing extracorporeal circulation.
Circulation, 17 - 180-186, 1958.
- 79 - Mc INTOSH HD., COHEN AI.
Pulmonary stenosis : the importance of the myocordial
factor in determining the clinical course and surgical re-
sult.
Amer. Heart J., 65 - 715-716, 1963.
- 80 - MATHEY J., GALEY JJ., BINET JP. & GOUX S.
Sténose de l'artère pulmonaire avec septum interven-
triculaire intact.
J. Cardio. Surg., Symposium on isolated pulmonary ar-
tery stenosis
XIII° Congress of the European Society of Card. Vasc. Surg.
Athens, mai-juin 1964, n° spécial, 7-15.
- 81 - MICHAUD P., TERMET H., AGE C.
51 cas de rétrécissement pulmonaires à septum interven-
triculaire intact.
J. Cardio. Surg. (Cf. Symposium on isolated pulmonary
artery stenosis) n° spécial 1964.
- 82 - MIROWSKI M., SHAH KD., NEILL CA. & TAUSSIG HB.
Long term (10 to 13 years) follow up study after transven-
tricular pulmonary valvulotomy for mulmonary stenosis
with intact ventricular septum.
Circulation, 28 - 906-914, 1963.

- 83 - MIROWSKI M., MEHRIZI A., SHAH KD.
Right ventricular aneurysm, a complication of transven-
tricular pulmonary valvulotomy. Report of two cases, one
associated with gonadal agenesis.
Amer. Heart J., 68 - 799-803, 1964.
- 84 - MOLLER JH. and ADAMS Jr. P.
The natural history of pulmonary valvular stenosis. Se-
rial cardiac catheterization in 21 children.
Amer. J. Cardiol., 16 - 654-664, 1965.
- 85 - NADAS AJ. Pediatric cardiology.
WB. Saunders C°, PHILADELPHIA Ed. 2, 1963.
- 86 - OAKLEY CM., BAIMBRIDGE M.V., BENTALL H.H. & CLELAND WP.
Reversed interatrial shunt following complete relief of pul-
monary valve stenosis.
Brit. Heart J., 26 - 662-670, 1964.
- 87 - OSBORN JJ., KERTH WJ., HARDY M., LEPORE A. & BERBODE F.
Ventricular function and pulmonary insufficiency.
Arch. Surg., 86 - 110-117, 1963.
- 88 - PAPAZOGLOU N., MAURICE P., LENEGRE J.
Résultats éloignés du traitement chirurgical du rétrécis-
sment pulmonaire orificiel.
Arch. Mal. cœur, 56 - 489-500, 1963.
- 89 - PERROTIN M.
Insuffisance valvulaire pulmonaire.
Cœur et Médec. Int., 2 - 241-428, 1963.
- 90 - POTTS XJ., GIBSON S., RICKER WZ. & LENINGER CR.
Pulmonary stenosis with intact ventricular septum.
J.A.M.A., 144 - 8, 1950.
- 91 - PRICE BO.
Isolated incompetence of the pulmonic valve.
Circulation, 23 - 596-602, 1961.
- 92 - ROUVIERE H. Anatomie humaine
Masson Edit. Paris.
- 93 - SABISTON DC. & WILLIAMS GR.
The experimental production of infundibular pulmonic
stenosis.
Ann. Surg., 139 - 135, 1954.

- 94 - SCHERLIS L., KOENKER R.J. & LEE YC.
Pulmonary stenosis. . Electrocardiographic, vectocardio-graphic and catheterization data.
Circulation, 28 - 288-305, 1963.
- 95 - SHAW MM., ADAMS WE. & RASMUSSEN RA.
Experimental production of insufficiency and stenosis of the heart valves in dogs.
J. Thor. Surg., 12 - 322, 1943.
- 96 - SILVERMAN BK., NADAS AS., WITTENBORG MH., GOODALE WT. & GROSS RE.
Pulmonary stenosis with intact ventricular septum. Correlation of clinical and physiological data with review of operative results.
Amer. J. Med., 20 - 53, 1956.
- 97 - SOULIE P., CHICHE P. & VOCI G.
Etude anatomique de l'infundibulum, de l'orifice pulmonaire et de l'artère pulmonaire dans la tétrade de Fallot.
Sem. Hôp. Paris, 27 - 699, 1951.
- 98 - SOULIE P., JOLY F., CARLOTTI J., SICOT JR. & VOCI G.
Etude physiopathologique postopératoire de la Trilogie de Fallot.
Arch. Malad. Cœur, 45 - 385, 1952.
- 99 - SOULIE P., JOLY F., CARLOTTI J., PITON A., & THUILLEZ B.
Sténoses pulmonaires modérées.
Arch. Malad. Cœur, 46, 695 - 1953.
- 100 - SOULIE P. & VERNANT P.
Indication et résultat de la valvulotomie pulmonaire dans les divers types de rétrécissements de l'artère pulmonaire.
Sem. Hop. Paris, 30 - 607, 1954.
- 101 - SOULIE P., MATHEY J., DI MATTEO, VERNANT P., SCHWEISGUTH O., BOUCHARD F.
Constitution d'un diaphragme orificiel complet après valvulotomie pour rétrécissement pulmonaire.
Arch. Mal. Cœur, 50 - 1135-1141, 1957.
- 102 - SOULIE P.
Les sténoses de la voie artérielle pulmonaire.
Rev. du Prat., 14 - 3873, 1964.
- 103 - STEINBICKER PG., PRYOR R., SWAN H. & BLOUNT SJ. Jr.
Valvular pulmonary stenosis. A report of 100 surgically treatde cases.
Amer. J. Card., 17 - 310-318, 1966.

- 104 - SWAN H., ZEAVIN I., BLOUNT S. G. Jr, & VIRTUE R. W.
Surgery by direct vision in the open heart during hypothermia.
J.A.M.A. 153, 1081-1085, 1953.
- 105 - SWAN H.
The surgical treatment of isolated infundibular stenosis
J. Thor. & Cardio. Surg., 38 - 319-335, 1959.
- 106 - SYMPOSIUM ON ISOLATED PULMONARY ARTERY STENOSIS
J; Cardio. Surg. : XIII^o Congress of the European Society
of Cardio. Surg. Athens : mai-juin 1964. N^o spécial
- 107 - TANDON R., NADAS A. S., GROSS R. E.
Result of open heart surgery in patients with pulmonic
Stenosis and intact ventricular septum. A report of 108
cases.
Circulation - 31, 190 - 1965
- 108 - TINKER J., HOWITT G., MARKMAN P. & WADE E. G.
The natural history of isolated pulmonary stenosis.
Brit. Heart J., 27 - 151-160, 1965.
- 109 - TALBERT J. L., MORROW A. G., COLLINS N. P. & GILBERT J. W.
The incidence and significance of pulmonic regurgitation
after pulmonary valvulotomy.
Amer. Heart J., 65 - 590-596, 1963.
- 110 - TAUSSIG H. B.
Congenital malformation of the heart.
Harvard University Press, Cambridge 1960.
- 111 - VARCO R. :
Comment in MULLER W. H., jr, and LONGMIRE W. P. Jr : The
Surgical Treatment of cardiac valvular Stenosis.
Surgery, 30, 41 - 1951.
- 112 - VOGELPOEL L.
The preoperative recognition of the "Muscle Bound" right
ventricle in pulmonary stenosis with intact ventricular
septum.
Brit. Heart J., 26 - 380-395, 1964.
- 113 - WARDEN HE., LUCAS RV., VARCO RL.
Right ventricular obstruction resulting from anomalous
muscle bundles.
J. Thor. Cardio. Surg., 51 - 1, 1966

- 114 - WATSON H., PICKARD C., LOWE R. G. & HILL IGW.
Cineangiocardigraphic studies of the outflow tract in isolated pulmonary valvular stenosis.
Brit. Heart J., 22 - 706, 1960.
- 115 - WATSON H., LOW RG.
Functional adaptation of the right ventricular outflow tract in congenital heart diseases.
Brit. Heart J., 27, 408-412, 1965.
- 116 - WILD J. B., ECKSTEIN J. W., VAN EPPS E. F. & CULBERTSON J. W.
Three patients with congenital pulmonic stenosis surviving for more than 57 years. Medical histories and physiologic data.
Amer. Heart J., 53 - 393-403, 1957.
- 117 - YAHINI J. H., DULFANO M. J. & TOOR M.
Pulmonic stenosis : a clinical assessment of severity.
Amer. J. Cardiol., 5 - 744-757, 1960.

OBSERVATIONS* : GROUPE "A"

1 - BE...	Jacqueline	C.B. 2402	44 - HERN..	Patrick	C.B. 200
2 - BARR..	Michel	C.B. 982	45 - HEUZ..	Alain	C.B. 1410
3 - BARR..	Roger	C. 1228	46 - IMBA..	Jean-René	C 651
4 - BAUD..	Denise	C. 1079	47 - JEAN..	Patrick	C.B. 277
5 - BEAU..	Bernard	C.B. 630	48 - JUTE..	Liliane	C.B. 865
6 - BENA..	Salomon	C. 1763	49 - KERH..	Joelle	C.B. 808
7 - BERT..	Matie/ Geneviève	C.B. 643	50 - LAMA..	Marie-Dominique	C.B. 666
8 - BONN..	Patricia	C.B. 1067	51 - LEBR..	Jean-Claude	C. 1877
9 - REYD..		C.B. 1273	52 - LEFO..	Maurice	D.A. 672
10 - BOUC..	André	C.B. 164	53 - LEJO..	Liliane	C. 1882
11 - BOUD..	Joséphine	C. 938	54 - LERI..	Claude	C. 1829
12 - BOUR..	Renalde	C.B. 192	55 - LERU..	Josette	C.B. 721
13 - BROCC..	Bernard	C. 1981	56 - LING..	Perdu	
14 - CADE..	Gisèle	C.B. 265	57 - LUCA..	Claude	C. 2057
15 - CAIV..	Roland	C. 662	58 - MARI..	Pierre	D.A. 1999
16 - CANI..	Colette	C.B. 2157	59 - MAUR..	Claude	D.A. 1507
17 - CARO..	Paule	C.B. 892	60 - MEER..	Albert	C.B. 2663
18 - DECA..	Estella	C.B. 793	61 - MERC..	Jacky	C. 1865
19 - CHAB..	Rémy	C.B. 1471	62 - META..	Philippe	C.B. 2163
20 - CLIS..	Eliane	C.B. 2980	63 - MICH..	Janine	C.B. 2714
21 - CONA..	Georges	C 2031	64 - MOLL..	Patrick	C.B. 1409
22 - COUR..	Philippe	C.B. 825	65 - MONN..	Geneviève	C. 1874
23 - CUIN..	Francis	C.B. 2106	66 - MOUL..	Jean-Loup	C.B. 2135
24 - CUZO..	Josiane	C. 1050	67 - MOUL..	Corine	C. 758
25 - DEGR..	Martine	C. 806	68 - PELL..	Marc	C 1166
26 - DOBI..	Alain	C. 1130	69 - PEP..	Pierre	C. 1687
27 - DRAP..	Charles	C.B. 805	70 - PERR..	Michel	C.B. 222
28 - DRAU..	Daniel	C.B. 1590	71 - PHIL..	Nicole	C. 1118
29 - DUBR..	Gérard	C. 633	72 - PICH..	Patrick	C.B. 2030
30 - DUMO..	Daniel	C 720	73 - PINC..	Françoise	C.B. 450
31 - DUTE..	Patrick	C. 690	74 - POTI..	Chantal	C.B. 1073
32 - ECOT..	Pierre	D.A. 809	75 - RAVE..	Philippe	C.B. 770
33 - EDMO..	Nadine	C. 1721	76 - RON..	Beatrice	C.B. 1614
34 - FAYA..	Josette	C.B. 915	77 - ROZE..	Bernard	C.B. 1181
35 - FIZA..	Gilles	C. 1233	78 - SAIL..	Annick	C.B. 2771
36 - FLEU..	Michel	C. 1550	79 - SAMP..	Yvonne	C B 1098
37 - FORG..	Sylvie	C.B. 2177	80 - SCHL..	Colette	C.B. 1495
38 - FOY...	Christian	C.B. 2508	81 - STUR..	Maurice	C.B. 574
39 - FRER..	Gisèle	C. 113	82 - TEPI..	Lucette	C. 1963
40 - GEN...	Thérèse	C. 559	83 - VALE..	Raymond	C. 824
41 - GLEV..	Françoise	C. 1764	84 - VERD..	Jean-Claude	C.B. 20
42 - GUIL..	Michel	C.B. 1284	85 - VIEN..	Raymond	C.B. 1509
43 - GUIL..	Maryse	C.B. 1214	86 - ZOR..	René	C.B. 1897

86 noms = 85 dossiers retrouvés - 1 perdu.

* Le premier numéro correspond aux références du texte,
Le dernier au classement des dossiers dans les archives du Service du
Professeur P. Soulié, Hôpital Broussais, rue Didot, Paris XIVè.

OBSERVATIONS : GROUPE "B"

1 - ANDR..	Maryvonne	C. B. 1210	53 - LEGR..	Marie-Claude	C. 1054
2 - BEAR..	Jacques	C. B. 1018	54 - LEJO..	Chantal	C. 1798
3 - BEDL..	Jean-Marie	C. B. 1320	55 - LEPE..	Monique	C. 740
4 - BENS..	Mohamed	C. 156	56 - LEPO..	Anne	C. 466
5 - BIDO..	Joseph	C. B. 1790	57 - LHER..	Christiane	D. A. 1476
6 - BLAN..	Jean-Marie	C. B. 1931	58 - LORE..	Rina	C. B. 722
7 - BOUL..	Annette	D. A. 746	59 - MAGO..	Yvette	C. B. 1370
8 - BOVR..	René	C. 568	60 - MALA..	Yves	C. B. 148
9 - CARR..	Andréa	C. B. 2158	61 - MARA..	Christiane	D. A. 1099
10 - CAUD..	Michèle	C. B. 1924	62 - MAR..	Jacques	C. B. 1529
11 - CIMP..	Daniela	C. B. 2188	63 - MASS..	Michel	D. A. 1413
12 - CIRO..	Renée	C. B. 1042	64 - MA..	Claudine	D. A. 792
13 - CLAU..	Andréa	C. 499	65 - MAYE..	Philippe	C. B. 2020
14 - COLL..	Raymond	C. B. 1649	66 - MEURA..	Martine	C. B. 2772
15 - CON..	Alain	C. 570	67 - DEMA..	Jacqueline	C. B. 729
16 - COQU..	Christiane	C. 2070	68 - MORL..	Nicole	C. 1355
17 - CORB..	Alain	C. 119	69 - NEIG..	Olivier	C. B. 1090
18 - COST..	Mauricette	C. 77	70 - NOBE..	Jean-Claude	C. 1702
19 - CRET..	Jean-Paul	C. 790	71 - NOE..	Françoise	C. 876
20 - DARC..	Michel	C. 118	72 - OLLI..	Nathalie	C. 1537
21 - DAUB..	Paulette	C. B. 34	73 - PAUM..	Robert	C. 699
22 - DEFR..	Jean-Pierre	C. 97	74 - PERR..	Jean-Claude	C. B. 88
23 - DELA..	Dominique	C. 945	75 - PINC..	Robert	C. 819
24 - DELO..	Max	D. A. 1132	76 - PIAU..	Jean-Luc	C. B. 24
25 - DISS..	Annick	D. A. 1988	77 - PORC..	Jean-Claude	C. 17
26 - DUMO..	Muriel	C. 1725	78 - POUL..	Maurice	C. B. 19
27 - DURA..	Claude	C. 117	79 - QUOQ..	Nicole	C. B. 914
28 - DURA..	Jean	C. 726	80 - RENA..	Jean-Claude	C. 2042
29 - ELU..	Madeleine	C. 116	81 - RODR..	Yolanda	C. B. 564
30 - FALA..	Jean-Louis	C. 95	82 - ROU..	Jacqueline	C. 1567
31 - FRAN..	Gérard	C. 109	83 - ROU..	Philippe	C. 2049
32 - FURST..	Perdu		84 - RUAU..	Yvette	C. B. 731
33 - GALL..	Joelle	C. B. 1847	85 - SAAD..	Josette	C. B. 251
34 - GASN..	Paul	C. 175	86 - SAUG..	Geneviève	C. 1094
35 - GEOR..	Marthe	C. B. 724	87 - SCHW..	Bernard	C. 1497
36 - GLAH..	Liliane	C. 137	88 - SEGH..	Marc	D. A. 1700
37 - GODI..	Louis	C. B. 412	89 - SICO..	Pierre	C. B. 1276
38 ¹ - GOUG..	Maria	D. A. 1513	90 - SOHL..	Bernard	D. A. 841
38 ² - GOUR..	Yves	C. 1345	91 - SOUR..	Josette	C. B. 401
39 - GUIL..	Eliane	C. 281	92 - TARG..	Claude	C. 2020
40 - HAM..	Roxane	C. B. 2401	93 - THIB..	Lionel	C. B. 2104
41 - HIRS..	Isabelle	C. B. 1436	94 - THOM..	Irène	C. B. 170
42 - IMBE..	Renée	C. B. 56	95 - TOUR..	Claude	C. B. 2036
43 - JAN..	Jean-Claude	C. B. 414	96 - TRUF..	Paulette	C. 473
44 - JULL..	Jean-Claude	C. 1508	97 - VAIL..	Bernard	C. 1705
45 - KERJ..	Monic Annick	D. A. 1977	98 - VALL..	Louis	C. B. 1336
46 - LABA..	Emile	C. B. 1408	99 - VESQ..	Monique	C. 1289
47 - LAGE..	Catherine	C. B. 1798	100 - VIDA..	Françoise	C. B. 1093
48 - LAMO..	Gérard	C. B. 362	101 - VIGR..	Pierrette	C. 461
49 - LAND..	Jacqueline	C. 76	102 - WALL..	Alfreda	C. B. 1862
50 - LEBO	Catherine	C. B. 1724	103 - WRIG..	Véronique	D. A. 2083
51 - LECO..	Christian	C. B. 2019	104 - BORL..		D. A. 788
52 - LEFE..	Christine	C. 587			

